

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON
- MEDECINE -
U. E. R. LYON-NORD

Année 1977 - N° 123

**LA MIGRAINE OPHTALMOLOGIQUE
DE L'ENFANT**

(A propos de six cas)

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 24 Mars 1977

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Philippe BONNET

né le 18 Février 1947

à SAINT-JEAN-DE-BOURNAY (Isère)

UNIVERSITE CLAUDE-BERNARD - LYON

- MEDECINE -

U. E. R. LYON-NORD

Année 1977 - N° 123

**LA MIGRAINE OPHTALMOLOGIQUE
DE L'ENFANT**

(A propos de six cas)

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 24 Mars 1977

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Philippe BONNET

né le 18 Février 1947

à SAINT-JEAN-DE-BOURNAY (Isère)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD LYON I

Président de l'Université : Pr. D. GERMAIN

Vice Président : Pr. E. ELBAZ

Deuxième vice-Président : M. PONCET

Troisième vice-Président : M. BONNET

Secrétaire Général : M. RAMBAUD

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE

MEDECINE : GRANGE-BLANCHE : Directeur M. Le Docteur B. SALLE (MCA)

ALEXIS-CARREL : Directeur M. Le Professeur R. MORNEX

SUD-OUEST : Directeur M. Le Professeur J. NORMAND

LYON-NORD : Directeur M. Le Docteur J.P. NEIDHARDT

Directeur Honoraire : M. Le Professeur A. BERTOYE

BIOLOGIE HUMAINE : Directeur : M. Le Docteur J.P. REVILLARD (MCA)

TECHNIQUES DE READAPTATION : Directeur : M. Le Docteur A. MORGON (M.C.A.)

SCIENCES PHARMACEUTIQUES : Directeur : M. Le Professeur BIZOLLON

SCIENCES ODONTOLOGIQUES : Directeur : M. Le Docteur R. VINCENT

INSTITUT REGIONAL D'EDUCATION PHYSIQUE ET SPORTIVE :

Président du conseil d'UER : M. Le Pr. R. GUILLET

Directeur : M. A. MILLON

MATHEMATIQUES : Directeur : M. Le Professeur E. COMBET

PHYSIQUE : Directeur : M. Le Professeur J. DELMAU

CHIMIE ET BIOCHIMIE : Directeur : M. Le Professeur J. HUET

SCIENCES DE LA NATURE : Directeur : M. Le Professeur R. GINET

SCIENCES PHYSIOLOGIQUES : Directeur : Mle Le Professeur J.F. WORBE

INSTITUT UNIVERSITAIRE ET TECHNOLOGIE N° 1 : Directeur : M. Le Pr. B. POUYET

INSTITUT UNIVERSITAIRE ET TECHNOLOGIE N° 2 : Directeur M.J. GALLET (Directeur ENSAM)

OBSERVATOIRE : Directeur : M. MONNET (Astronome Adjoint)

PHYSIQUE NUCLEAIRE : Directeur : M. Le Professeur GUSAKOW

MECANIQUE : Directeur : Mle le Professeur G. COMTE-BELLOT.

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD LYON I

Palais de l'Université : Pr. E. GONNIN

Vice-Palais : Pr. E. ELIA

Général des Palais : M. ROBERT

Traité des Palais : M. ROBERT

Secrétariat Général : M. ROBERT

UNIVERSITE D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE

SCIENCE : CHANCE-CLAUDE : Directeur M. le Docteur H. ELIA (CM)

MATHÉMATIQUES : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

SCIENCE : Directeur M. le Docteur H. ELIA

EXAMINATEURS DE LA THESE :

Président : Monsieur le Professeur F. LARBRE

Assesseurs : Monsieur le Professeur B. SCHOTT

Monsieur le Professeur R. GILLY

Monsieur le Professeur R. FRANCOIS

A DOMINIQUE,

A NATALIE et GUILLAUME,

A MES PARENTS,

A MA FAMILLE,

A MES AMIS.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur François LARBRE,

Il nous a confié ce travail et guidé dans sa réalisation.

Le semestre d'interne passé dans son service nous a permis d'admirer la clarté de son enseignement et l'étendue de ses connaissances.

Nous avons apprécié, comme une qualité rare, son souci constant des problèmes humains.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre respectueuse gratitude et de notre profonde admiration.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur Bernard SCHOTT,

Il nous a conseillé dans l'élaboration de ce travail et éclairé de sa grande expérience en ce domaine.

Il nous a toujours reçu avec une amabilité très attachante.

Nous le remercions de son aide et du temps qu'il nous a consacré, ainsi que de la chaleur de son accueil.

Monsieur le Professeur René FRANCOIS,

Nous avons passé un an dans son service et ne cesserons d'être étonnés de son inlassable dynamisme intellectuel et physique.

Il nous a dispensé, avec beaucoup de bienveillance et de sympathie, un enseignement très riche, à l'image de sa personnalité et de son intelligence.

Nous lui devons l'orientation de notre avenir professionnel.

Pour toutes ces raisons, qu'il trouve ici la marque de notre attachement.

Monsieur le Professeur Robert GILLY,

Nous avons été son interne. Il nous a guidé dans nos débuts en Pédiatrie, avec la pondération et la gentillesse qui lui sont coutumières.

Il nous a instruit de sa grande expérience et de son savoir.

Qu'il soit remercié ici de sa confiance et de son accueil dont nous apprécions mieux encore maintenant la valeur.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

EXTERNAT

Monsieur le Professeur DELEUZE,
Monsieur le Professeur LATARJET,
Monsieur le Professeur LIARAS,
Monsieur le Docteur CHASSAGNON,
Monsieur le Professeur PONT,
Monsieur le Professeur GIRARD,
Monsieur le Professeur GIGNOUD.

INTERNAT

Monsieur le Docteur HARTEMAN,
Monsieur le Docteur CHASSAGNON,
Monsieur le Docteur MEGARD,
Monsieur le Professeur GILLY,
Monsieur le Professeur FRANCOIS,
Monsieur le Professeur LARBRE,
Monsieur le Professeur FRANCOIS,
Monsieur le Professeur FLEURETTE.

- I N T R O D U C T I O N -

Nous nous proposons, dans ce travail, de reprendre l'étude clinique de la migraine ophtalmoplégique chez l'enfant.

Nous utiliserons, d'une part, les observations de la littérature revues le plus précisément possible, d'autre part, six observations personnelles recueillies dans les services de Pédiatrie Lyonnais.

Nous envisagerons successivement :

- Un rappel historique,
- Un résumé de nos observations personnelles,
- L'étude de la maladie, avec les différents éléments du syndrome clinique et paraclinique,
- Les différentes théories physiopathologiques avec leurs arguments respectifs,
- Une discussion englobant successivement les problèmes de diagnostic différentiel et de nosologie,
- Traitement,
- Conclusions.

- H I S T O R I Q U E -

GUBLER (31) en 1860, décrit le premier un syndrome associant une hémicranie violente suivie du même côté d'une ophtalmoplégie totale. La maladie évoluait par crises, avec une aggravation progressive au cours des récides. Le malade décéda dans des circonstances un peu mystérieuses et l'autopsie montra : "à la base du cerveau un épanchement sous-arachnoïdien plastique de teinte laiteuse, plus important vers l'origine du nerf oculo-moteur commun droit, qui est englobé dans une trame fibreuse dont on ne peut l'isoler nettement". SAUNDBY (65) en 1882, rapporte un cas de "migraine avec paralysie du IIIème nerf".

En 1885, MOEBIUS (52), à propos d'une observation, mentionne ce syndrome comme une "paralysie périodique et récurrente des muscles oculaires, associée à des céphalées et vomissements". Ces manifestations étaient pour lui symptomatiques d'une lésion située au voisinage du nerf.

CHARCOT (15) en 1890 proposa le terme de "migraine ophtalmoplégique" dont il s'expliqua dans sa description magistrale de la maladie : "je préfère au terme de paralysie oculo-motrice récidivante, celui de migraine ophtalmoplégique. D'abord parce que, si je ne me trompe, celui-ci fait mieux image, signalant les analogies incontestables qui existent entre l'affection qui nous occupe et les migraines classiques. Ensuite parce qu'il relève un élément qui ne figure pas dans les autres dénominations, à savoir l'élément douleur, lequel joue, dans l'espèce, un rôle considérable. Car en somme, dans cette sorte de migraine, la paralysie de l'oculo-moteur n'apparaît jamais, autant qu'on le sache, qu'à la suite d'une période douloureuse accompagnée de vomissements".

Depuis cette époque, la description clinique de la maladie a peu évolué. MOEBIUS (53) en 1894 rapporte 29 cas dont 16 ont été observés pendant une longue période. LOTTI (47) en 1924 put suivre un cas pendant onze ans. SEDLAKOWA (69) en 1926 rapporte une observation suivie pendant vingt-trois ans et EHLERS (27) en 1928 décrit 2 cas suivis respectivement deux et six ans.

Cependant, dès cette époque, un certain nombre de constatations anatomo-cliniques montraient la diversité des affections intitulées "migraines ophtalmoplégiques".

WEISS (83) en 1885 rapporte le cas d'une femme de trente ans, qui décéda après une période de vingt années d'accès de paralysie du III gauche. La vérification anatomique montra des granulations grises à la base du nerf oculo-moteur, dans lesquelles on mit en évidence des bacilles tuberculeux. En 1887, RICHTER (64) décrit un cas de paralysie périodique du III droit associée à des céphalées évoluant pendant plusieurs années. On découvrit, à l'autopsie, un fibro-chondrome du III ayant partiellement détruit le nerf lui-même.

KARPLUSS (39) en 1895 rapporte le cas d'une femme de 43 ans. Depuis l'âge de six mois, elle présentait toutes les deux à quatre semaines, des accès d'hémicranie droite accompagnée de vomissements puis d'ophtalmoplégie du même côté. Elle fut traitée par ailleurs pour syphilis à l'âge de dix-huit ans. A l'autopsie, on notait des signes de syphilis cérébrale et un neuro-fibrome de la taille d'une demi amande sur le nerf oculo-moteur droit.

En 1911, SHIONOYA (70) décrit un cas typique de migraine ophtalmoplégique avec, une fois par mois environ, depuis l'âge de six ans, des céphalées suivies d'une paralysie du III droit durant une dizaine de jours. Le malade mourut, après dix ans d'évolution, d'une méningite tuberculeuse. La vérification anatomique montra, en plus des lésions tuberculeuses proprement dites, un "élargissement du nerf moteur-oculaire commun droit, avec un diamètre d'environ cinq fois la normale, ceci par infiltration de travées de tissu conjonctif. Par ailleurs exsudat à cellules rondes".

Enfin, en 1931, DASSEN (19) mit en évidence à l'autopsie d'un malade, ayant eu deux crises avec ophtalmoplégie droite, un anévrisme de l'artère communicante postérieure droite.

Un certain nombre d'étiologies furent ultérieurement précisées. Il s'agissait soit d'affections générales telles que le diabète (EFERECSON, 25) ou la myasthénie, soit d'affections locales. L'anévrisme carotidien notamment fut reconnu comme une des principales causes de la maladie, grâce à l'avènement de la technique artériographique en 1927 (EGAZ-MONIZ, 26). Deux cas décrits par BRAMWELL (10) en 1934 présentaient un anévrisme carotidien confirmé par l'artériographie.

Depuis, l'étude de nombreux malades a permis de démontrer l'importance primordiale de cette étiologie. WALSH et KING (82) rapportèrent en 1942 quinze cas d'anévrisme carotidien dont quatorze présentaient un tableau oculocéphalalgique typique. DANDY (18) en 1944, dans sa monographie, observe 120 cas d'anévrisme intracrâniens : 50 se situaient sur la carotide interne, 23 de ceux-ci étaient atteints de céphalée frontale et d'une paralysie du III, 10 avaient l'un des deux symptômes isolé et 13 aucun signe oculaire. En 1950, JAEGER (37) décrit 31 cas de céphalée frontale et de paralysie du III dus à un anévrisme carotidien.

Cependant, malgré le perfectionnement des techniques neuro-radiologiques notamment, il persiste dans la littérature un certain nombre de cas pour lesquels aucune cause organique n'a pu être incriminée. C'est à cette migraine ophtalmoplégique "essentielle" (BURKI, 12) que nous nous intéresserons dans notre étude. Nous avons donc essayé de réunir le maximum d'observations de la littérature répondant à cette définition et de retrouver leur description clinique et paraclinique.

Pour la période antérieure à 1956, nous avons utilisé le travail de synthèse effectué par HECAEN HIRSH et DAVID (33). Ils avaient repris l'étude de 100 observations de paralysie périodique des nerfs craniens, dont 78 correspondaient aux caractères cliniques de la migraine ophtalmoplégique décrite par CHARCOT.

91 % des cas souffraient de céphalée suivie d'une paralysie du III isolé dans 86 % des cas, et unilatérale dans tous les cas. Parmi ces malades, qui n'avaient pas subi d'artériographie, on ne notait que 4 cas d'hémorragie méningée.

Nous avons retenu 24 de ces observations qui entrent dans le cadre de notre étude. En effet, le début de l'affection s'y est manifesté avant l'âge de dix ans et elles offrent la garantie d'une observation très longue (22 ans en moyenne), qui contrebalance l'insuffisance de leur bilan radiologique.

21 cas seront envisagés globalement en fonction de leurs principaux signes cliniques mentionnés dans l'étude de HECAEN (33) et 3 dont nous avons retrouvé la description clinique précise, seront joints à la série ci-dessous. (1)

Pour la période postérieure à 1956, nous avons recherché le maximum d'observations présentant une description clinique suffisante, une période d'évolution au moins égale à un an et un bilan paraclinique complet.

		Enfants	Adultes
(1)	DEREUX (21) 1943	1	
	ALPERS ET YASKIN (2) 1951	1	
	BRUGGHEN (11) 1955	1	
	LINCOFF ET COGAN (46) 1957	2	
	WALSH ET O'DOHERTY (81) 1960	2	
	CAPUCCINI (13) 1962		1
	FRIEDMAN (29) 1962	7	1
	BICKERSTAFF (8) 1964	11	
	VAN PELT ET ANDERMAN (60) 1964	1	
	KUZEMKO (40) 1967	1	
	PEARCE ET FOSTER (57) 1968	1	
	JOZEAU-MARIGNE (38-Thèse) 1969	5	
	SCHOTT (67) 1970	2	
	TURNER (79) 1971	1	
	SCHOTT (68) 1972		4
	TERRENCE ET SAMAHA (76) 1973	2	
	ANDERSON (3) 1974		2
	EDELSON (24) 1974		6
	ARSENI ET HOVARTH (4) 1974	2	
	HALLETT ET COGAN (32) 1974	3	
	GOLDEN ET FRENCH (30) 1975	1	
	CARROL (14) 1975		20
	BAUTISTA-LORITE (6) 1976		7

Soit un total de 85 cas dont 44 enfants.

- O B S E R V A T I O N S

P E R S O N N E L L E S -

- O B S E R V A T I O N N ° 1 -

Malade du service du Professeur LARBRE.

Denis C... est un enfant de 15 ans qui souffre, depuis l'âge de six mois, d'accès de céphalées et d'ophtalmoplégie, régressifs du côté droit. Le bilan artériographique et l'exploration neuro-chirurgicale sont négatifs.

Denis C..., né le 11 décembre 1960, est le premier enfant d'une famille de trois. On retient des antécédents de migraine classique chez le père, qui a souffert, jusqu'à l'âge de 15 ans, d'algies rétro-orbitaires pulsatiles et récidivantes ainsi que chez la mère et la grand-mère maternelle.

Son histoire clinique commence à l'âge de 6 mois : pendant deux jours, l'enfant a un comportement inhabituel, il est grognon, agité ; il vomit. Au matin du troisième jour, les parents constatent une fermeture presque complète de l'oeil droit. Un ophtalmologiste porte le diagnostic de paralysie du III. L'enfant est hospitalisé dans le service du Professeur BERNHEIM. A l'entrée, il est apyrétique, son examen somatique est tout à fait normal, ainsi que l'examen neurologique, mise à part une paralysie complète du III avec un ptosis, un strabisme externe, et une mydriase avec diminution très importante du réflexe photo-moteur. Le fond d'oeil est normal, ainsi que la radiographie du crâne. L'électroencéphalogramme est normal, la ponction lombaire également. On suspecte une tumeur du pédoncule cérébral droit, mais en quelques jours tout rentre dans l'ordre et on ne pratique pas d'artériographie. En trois semaines, la paralysie du III a pratiquement disparu et il ne persiste qu'une petite gêne à l'élévation de l'oeil.

Tout va parfaitement bien pendant quatre ans.

En juin 1964, l'enfant a quatre ans et quatre mois. Brutalement, sans prodromes, apparaissent des douleurs rétro-orbitaires droites, évoluant par paroxysmes et s'accompagnant de vomissements. Elles se calment sans disparaître complètement au bout d'une semaine. Alors apparaît la paralysie du III droit, aussi complète qu'en 1960, avec une diplopie, un ptosis, une ophtalmoplégie interne et une mydriase.

L'enfant est à nouveau hospitalisé dans le service du Professeur LARBRE. L'examen somatique est normal, l'examen neurologique négatif en dehors de la paralysie du III : fond d'oeil, radiographie du crâne et EEG sont normaux.

On pratique une artériographie carotidienne et vertébrale droite qui est normale. La paralysie régresse en quelques semaines et ne laisse subsister qu'une petite gêne à l'élévation.

A l'âge de huit ans, en 1967, survient un troisième épisode tout à fait identique aux précédents, toujours du même côté. Entre temps, l'enfant n'avait pas présenté de nouvelles manifestations de paralysie oculaire, mais tous les trois ou quatre mois, il souffrait de crises douloureuses rétro-orbitaires droites, paroxystiques, très violentes, durant un quart d'heure. La totalité de la crise durait environ une journée. Le début était presque toujours nocturne et s'accompagnait très souvent de vomissements.

Les examens sont à nouveau négatifs ; cependant, sur certaines tomographies de la selle turcique, le jugum paraît un peu excavé. On pratique donc une cysternographie qui montre des aspects douteux et fait poser l'indication d'exploration chirurgicale opto-chiasmatique (Professeur LAPRAS).

Celle-ci est réalisée, elle est pratiquement négative puisqu'elle ne montre que quelques "brides" arachnoïdiennes, un peu plus serrées autour de la carotide droite.

Pendant huit ans l'enfant ira à nouveau bien avec seulement tous les deux ou trois mois une crise douloureuse rétro-orbitaire droite et des céphalées plus globales pendant deux à trois jours.

En novembre 1975, le malade est âgé de 15 ans. A la suite d'une crise douloureuse, plus violente, réapparaît, au troisième jour, l'ophtalmoplégie droite, avec les mêmes constatations qu'antérieurement et peut-être en outre une atteinte du IV.

Les examens paracliniques sont normaux. La douleur disparaît en quatre ou cinq jours, la paralysie s'améliore peu à peu ; deux mois plus tard, elle persiste encore partiellement. La ponction lombaire est normale, l'EEG et la scintigraphie cérébrale également. De nouvelles artériographies carotidiennes et vertébrales droites sont aussi négatives que les premières. Le Professeur SCHOTT admet formellement le diagnostic de migraine ophtalmoplégique.

- O B S E R V A T I O N N ° 2 -

Malade du service du Professeur LARBRE.

C'est un enfant de six ans qui a souffert à deux reprises depuis l'âge de cinq ans d'accès de céphalée suivis d'ophtalmoplégie du côté droit. La paralysie a complètement regressé. Le bilan neuro-radiologique est négatif.

Olivier S..., né le 30 juillet 1970, est le deuxième enfant de parents âgés : le père a 43 ans et la mère 47. On note des antécédents migraineux chez le père jusqu'à l'âge de vingt ans.

L'enfant est né à terme, il pesait 2.000 g et a passé trois mois en incubateur en raison de sa dysmaturité. Puis il est resté en pouponnière jusqu'à l'âge de six mois.

Il présentait, par ailleurs, une petite malformation uro-génitale avec hypospadias. Le bilan complet : UIV, cystographie, caryotype et dosages hormonaux surrénaliens, était normal.

Son histoire clinique commence à l'âge de cinq ans, en avril 1975, dans les suites d'oreillons. L'enfant se plaint d'une céphalalgie frontale droite, rapidement suivie d'une paralysie du III droit, avec : un ptosis, une paralysie de l'adduction, du petit oblique, du droit interne et du droit supérieur, un petit doute au sujet d'une atteinte du IV et une mydriase.

Il n'y a ni nausées, ni vomissements. La paralysie régresse en un mois. L'hypothèse de complication neuro-méningée des oreillons est discutée.

Mais 10 mois plus tard, en février 1976, dans un contexte d'asthénie avec anorexie, petite rhinite et conjonctivite, apparaissent des céphalées frontales et rétro-orbitaires droites avec nausées, sans vomissements. Elles durent trois à quatre jours puis s'atténuent en 24 heures, alors qu'apparaît la paralysie du III, totale intrinsèque et extrinsèque.

Le bilan standard : radiographie du crâne, ponction lombaire et EEG, est normal. On pratique une artériographie carotidienne et vertébrale droite qui est tout à fait normale.

15 jours plus tard, la paralysie a pratiquement complètement disparu.

La négativité des examens neuro-radiologiques et l'évolution régressive des deux poussées douloureuses et ophtalmoplégiques conduisent au diagnostic de migraine ophtalmoplégique.

- O B S E R V A T I O N N ° 3 -

Malade du service du Professeur GILLY.

C'est un enfant de 12 ans qui a présenté 5 accès de céphalée et d'ophtalmoplégie droite, régressifs, pendant une période de six ans. Le bilan radio neurologique est négatif.

Isabelle CHA..., née le 28 décembre 1964, est le premier enfant d'une famille de cinq. Le père est âgé de 36 ans et la mère de 31 ans. Il n'y a pas d'antécédents familiaux très notables. Seule la grand-mère maternelle a eu des crises de douleur oculaire pendant un hiver. Du point de vue personnel, en revanche, on retient dès l'âge de un an de fréquents épisodes de vomissements avec douleurs oculaires droites accompagnant un petit état subfébrile.

En 1970, alors qu'Isabelle a six ans, se produit un épisode de paralysie du III confirmée par un ophtalmologiste, avec vomissements et, semble-t-il, céphalées et douleurs oculaires. La regression est spontanée en quelques jours.

A l'âge de huit ans, surviennent brutalement des douleurs abdominales, surtout sous-costales droites, avec nausées et vomissements. Secondairement, apparaissent des douleurs rétro-oculaires droites, puis un ptosis avec mydriase et une paralysie du droit supérieur, du droit interne et du droit inférieur.

L'enfant est hospitalisée dans le service du Professeur GILLY, où l'on confirme la paralysie totale du III. Le reste de l'examen neurologique, ainsi que l'examen somatique sont normaux. Le fond l'oeil et la ponction lombaire sont normaux. On note une certaine diminution de l'acuité visuelle de l'oeil droit, qui n'est que de 6/10 avec correction par le trou sténopéïque. La radiographie du crâne, l'électroencéphalogramme et la scintigraphie cérébrale sont négatifs. Une artériographie carotidienne droite est pratiquée, elle ne montre aucune anomalie.

Quinze jours plus tard, la paralysie du III a presque totalement régressé. Il subsiste une légère parésie du droit interne et du droit supérieur et une mydriase incomplètement réactive à la lumière.

L'enfant est revue en juin 1973, cinq mois plus tard. Elle recevait trente gouttes par jour de DIHYDRO-ERGOTAMINE. Elle n'avait pas présenté de nouvelle paralysie. Le ptosis n'avait disparu qu'au bout de deux mois, la malade n'avait souffert ni de céphalées, ni de douleurs orbitaires.

L'examen clinique était tout à fait normal, à part une pupille un peu "paresseuse" à la lumière, du côté droit.

Un an plus tard, l'enfant est revue, en juillet 1974. Elle avait rechuté en novembre 1973 et en juin 1974, chaque fois après un arrêt de son traitement à la DIHYDRO-ERGOTAMINE. Les deux crises étaient identiques, comportant une douleur orbitaire droite avec vomissements une à deux heures après, ceci pendant 10 à 15 jours ; puis d'une paralysie du III droit avec un ptosis, une diplopie et une mydriase.

A part ces deux crises ophtalmoplégiques, il lui arriva assez fréquemment de souffrir de quelques céphalées et douleurs orbitaires plus fugaces. A l'examen clinique du 15 juillet 1974, on retrouve un ptosis (existant depuis le 29 juin), une mydriase mal réactive à la lumière et un strabisme externe. L'acuité visuelle est normale, l'EEG également.

Elle sera revue encore un an plus tard, en juillet 1975. Elle avait souffert de plusieurs crises douloureuses oculaires droites avec vomissements d'une durée d'une demi-journée à deux jours, mais sans nouvelle ophtalmoplégie. L'examen clinique est tout à fait normal. Seule la pupille droite reste un peu "paresseuse". L'EEG est normal.

Enfin, lors de la dernière consultation en juillet 1976, on constate une pupille droite toujours un peu dilatée, mais réagissant à la lumière. Le reste de l'examen est normal. L'interrogatoire révèle qu'il s'est produit, malgré la poursuite du traitement préventif, une crise importante en janvier 1976, avec ptosis et diplopie. Par ailleurs, à l'automne 1975, avaient eu lieu trois autres petites crises limitées à une céphalée et des vomissements, sans atteinte oculaire.

L'existence de 5 accès régressifs, l'effet apparemment bénéfique d'un traitement anti-migraineux ainsi que la négativité du bilan, conduisent au diagnostic de migraine ophtalmoplégique.

- O B S E R V A T I O N N ° 4 -

Malade du service du Professeur GILLY.

L'enfant est âgé de 12 ans. Il a souffert d'un seul épisode de céphalée, suivi d'un ptosis gauche qui régresse incomplètement en deux mois. Le bilan est négatif.

Gisèle P..., née le 12 juin 1964, est le premier enfant d'une famille de trois. Le père, âgé de 43 ans, a souffert de migraines ophtalmiques avec scotome hémianopsique. La mère, âgée de 32 ans, est atteinte d'un rétrécissement mitral, mais n'a pas d'antécédent migraineux. Du point de vue personnel, il n'existe aucun antécédent particulier (appendicectomie en 1972).

L'histoire clinique commence en décembre 1975, l'enfant a alors 11 ans, par des céphalées intenses, d'apparition soudaine le matin au lever. Elles sont unilatérales du côté gauche.

Très rapidement apparaît un ptosis de la paupière gauche avec un petit oedème palpébral et un brouillard visuel. Il n'y a pas de strabisme ni de paralysie intrinsèque.

Par ailleurs, elle souffre d'une douleur dans la jambe et l'épaule gauches, ainsi que dans les mains et les pieds, avec paresthésies des extrémités. L'examen neurologique reste cependant tout à fait normal.

Les douleurs rétro-oculaires vont évoluer par accès pendant plus de deux mois, débutant souvent le matin au réveil, avec un caractère pulsatile, ne s'accompagnant pas de signes digestifs mais de troubles visuels avec scotome scintillant sans hémianopsie. On n'observe jamais de diplopie.

Au cours de l'hospitalisation dans le service du Professeur GILLY, on constate un discret ptosis isolé du côté gauche ; il n'y a pas d'autre signe d'atteinte du III. Le reste de l'examen neurologique est normal ainsi que l'examen général.

Le fond d'oeil, la ponction lombaire, la radiographie du crâne et l'électroencéphalogramme sont normaux.

Enfin, une artériographie carotidienne gauche et une phlébographie orbitaire gauche sont normales.

La notion d'un contexte familial migraineux, l'aspect clinique de l'accès lui-même ainsi que la négativité des examens paracliniques, ont fait poser le diagnostic de migraine ophtalmoplégique, bien que le délai d'évolution soit bref.

- O B S E R V A T I O N N ° 5 -

Malade du service du Professeur GILLY.

Chez un enfant de 3 ans s'est produit, dans un contexte de douleurs abdominales, une paralysie du III gauche. La régression est complète en deux mois. Le bilan neuroradiologique est négatif.

Thomas M..., né le 25 octobre 1972, est le deuxième enfant d'une famille de quatre. On ne retrouve pas d'antécédents migraineux chez le père, mais une arrière grand-mère souffrait de migraines. En outre, il existait chez la mère des céphalées fréquentes à caractère migraineux, avec des troubles oculaires et des paresthésies des doigts et de la lèvre supérieure.

Sur le plan personnel, l'enfant est né à terme, n'a aucun antécédent particulier ; son développement somatique et psycho-moteur est tout à fait normal.

L'histoire clinique commence à l'âge de trois ans (décembre 1975), par la découverte fortuite par son père, qui est médecin, en dehors de tout contexte pathologique, d'une inégalité pupillaire, avec petite mydriase du côté gauche, cependant bien réactive à la lumière. Ceci se reproduisait de temps à autre de manière fugace. Un mois plus tard, à dix heures du matin, l'enfant se plaint de douleurs abdominales, est pâle, grognon, vomit deux fois ; dans la journée le père note un strabisme divergent de l'oeil gauche, une mydriase et un ptosis.

La paralysie du III est confirmée à l'hôpital de Chambéry, où l'on note également une démarche un peu ébrieuse, sans signes cérébelleux cependant.

Les signes disparaissent rapidement en 48 heures.

Lorsque l'enfant est hospitalisée à Lyon, dans le service du Professeur GILLY, on ne constate plus qu'une discrète assymétrie pupillaire et un défaut d'adduction complète de l'oeil gauche, mais le ptosis a disparu et le reste de l'examen neurologique et général est tout à fait normal. Le fond d'oeil, la ponction lombaire et la radiographie du crâne sont normaux. L'EEG et la scintigraphie cérébrale ne montrent rien de particulier. Enfin, une artériographie cérébrale carotidienne et vertébrale bilatérale par la méthode de Seldinger est normale.

L'enfant est revu un mois plus tard, il va tout à fait bien mais garde cependant une discrète asymétrie pupillaire et un défaut d'adduction complète de l'œil gauche, majoré par la fatigue.

Il est revu en avril 1976. Son activité et son comportement sont tout à fait normaux. Il n'y a pas de céphalées, pas de douleurs abdominales ni de douleurs oculaires. Episodiquement, sans raison apparente, l'enfant présente une mydriase unilatérale droite de courte durée, mais jamais de ptosis. L'examen neurologique est alors tout à fait normal.

En janvier 1977 on apprend qu'il n'y a pas eu de nouvel accès de migraine ophtalmoplégique et que l'enfant va parfaitement bien.

La survenue, dans un contexte douloureux, d'un accès de paralysie du III rapidement régressive, en dehors de toute autre anomalie de l'examen clinique et du bilan neuro-radiologique, fait poser le diagnostic de migraine ophtalmoplégique, sous réserve de confirmation par l'évolution.

- O B S E R V A T I O N N ° 6 -

Malade du service du Professeur FRANCOIS.

Cet enfant de 13 ans 1/2 a souffert une première fois, à l'âge de six ans, d'un accès de céphalée avec ophtalmoplégie droite disparaissant spontanément en 15 jours. Il rechute 2 ans plus tard mais cette fois la paralysie du III est accompagnée d'une note hémiparétique et cérébelleuse. La régression est complète. 5 ans plus tard se produit un épisode du type syndrome de Ménière, sans atteinte des muscles oculaires ni de céphalée. L'enfant gardera une surdité séquellaire du côté gauche.

Murielle JU..., née le 7 mai 1955, est le premier enfant d'une famille de 2. Son père et sa mère sont en bonne santé ; on trouve des antécédents migraineux chez la mère. Murielle n'a pas d'antécédents personnels notables, elle est née à terme et pesait 2.900 g.

Son histoire clinique débute à l'âge de six ans, en 1961, par une céphalée frontale et surtout rétro-orbitaire droite, pendant trois jours. Il apparaît alors un ptosis du même côté. Dix jours plus tard la symptomatologie se complète avec une diplopie, mais il n'y a pas de mydriase. On note également l'absence de vomissements, de vertiges et d'altération de l'état général.

Au cours de l'hospitalisation dans le service du Professeur FRANCOIS, on confirme le ptosis, la diplopie dans le regard latéral et vers le haut, et on note, à l'examen au Lancaster, un déficit sur le petit oblique et le droit supérieur.

Tout rentre dans l'ordre en quinze jours. La ponction lombaire, l'EEG et le fond d'oeil sont normaux. De 1961 à 1963, elle ne présente aucun trouble et notamment aucun épisode migraineux.

Le 4 décembre 1963 (elle a alors huit ans) survient un nouvel épisode céphalalgique et une douleur oculaire du côté gauche, puis secondairement une diplopie et un strabisme externe. On remarque cependant par ailleurs une attitude penchée de la tête à droite en torticolis et des troubles de l'équilibre, avec des chutes fréquentes toujours du même côté.

A l'examen clinique, on retient une paralysie du III gauche partielle sans mydriase, associée à une paralysie du VI gauche, confirmée par l'examen au Lancaster. On note une hémiparésie droite prédominant aux membres inférieurs et de petits troubles de type cérébelleux (dysmétrie), mais sans perturbation de l'équilibre ni signes vestibulaires.

Le reste de l'examen neurologique et somatique est normal ; en cinq jours tout rentre dans l'ordre : l'hémiparésie, l'atteinte du VI et les troubles cérébelleux disparaissent, seul persiste un ptosis gauche.

La malade est montrée en consultation au Professeur GIRARD qui soulève l'hypothèse de myasthénie. L'électromyogramme ne pourra pas, pour des raisons techniques, être réalisé.

Trois jours après sa sortie du service du Professeur FRANCOIS, elle se plaint d'otalgie bilatérale dans un petit contexte fébrile, et de douleurs violentes du membre inférieur gauche. Les parents ont remarqué l'apparition par moments, de façon fugace, de plaques rouges sur la face et le tronc et l'existence d'un net refroidissement des membres.

Elle est à nouveau hospitalisée et, à l'entrée dans le service, l'examen est tout à fait négatif. On retrouve le ptosis à gauche, l'EEG est normal. Le ptosis disparaîtra en 1 à 2 mois.

En 4 ans, elle sera revue deux fois. Rien de très anormal n'est mentionné, elle se plaint de céphalées fréquentes.

Fin décembre 1968, à treize ans et demi, elle est à nouveau hospitalisée pour un tableau de vomissements avec grand vertige rotatoire ; six mois auparavant elle avait déjà présenté un épisode de ce type, résolutif en trois jours.

Cette fois, brutalement, sans prodromes, elle se plaint d'otalgie gauche avec bourdonnements et douleur rétro-auriculaire gauche. Puis apparaît un vertige rotatoire intense, sans céphalées, obligeant l'enfant à se coucher et s'accompagnant de vomissements à toute tentative de lever. Il n'existe par ailleurs aucun trouble visuel et aucune parésie motrice, notamment oculaire.

L'examen clinique montre un nystagmus horizonto-rotatoire. On ne retient pas de signes cérébelleux. Il existe une hypoaccousie gauche certaine confirmée par les audiogrammes. On ne retrouve pas de signes méningés. Le fond d'oeil, la ponction lombaire et l'EEG sont normaux. Les épreuves vestibulaires et l'électrônystagmogramme montrent une atteinte du type irritatif périphérique.

En trois à quatre jours, pratiquement toute la symptomatologie disparaît ; seuls persistent une hypoaccousie gauche et un nystagmus horizonto-rotatoire.

L'enfant est vue en consultation un mois plus tard par le Professeur SCHOTT qui confirme le diagnostic de syndrome de Ménière dans le cadre d'une migraine basilaire probable. Elle part avec un traitement de DIHYDRO-ERGOTAMINE et de MIGRISTENE.

Deux mois plus tard, un bilan artériographique complet par la méthode de Seldinger est réalisé. Il montre une disposition asymétrique des artères vertébrales ; la gauche, beaucoup plus volumineuse que la droite, assure à elle seule une bonne partie de la circulation cérébrale. On ne note pas d'anomalie du cercle de Willis, ni de malformation vasculaire.

Elle est ultérieurement suivie pendant trois ans jusqu'en juillet 1972, poursuivant le traitement associant DIHYDRO-ERGOTAMINE et HYDERGINE.

Elle ne refait, pendant toute cette période, ni épisode d'ophtalmoplégie, ni vertige. Elle souffre fréquemment de céphalées isolées. L'hypoaccousie gauche persiste, identique et définitive.

Cette enfant, suivie de l'âge de six à dix-sept ans, présente trois épisodes en 7 ans. Les deux premiers étaient du type migraine ophtalmoplégique avec des signes neurologiques d'accompagnement et une régression complète. Le troisième fit évoquer une migraine basilaire. Le bilan neuro-radiologique montra des anomalies de calibre de l'artère vertébrale gauche.

- E T U D E C L I N I Q U E -

Nous avons retenu 44 observations, car leurs caractères cliniques et paracliniques sont suffisamment complets pour permettre l'étude de la maladie. Cependant, la description de certains auteurs n'est pas toujours très précise ; nous ne pourrions donc pas utiliser la totalité de ces cas pour tous les critères étudiés. Nous les comparerons aux 21 cités par Hecaen et à nos 6 cas personnels.

1. FREQUENCE DE LA MALADIE :

La migraine ophtalmooplégique est une maladie rare, puisque le nombre d'observations retrouvées dans la littérature est assez limité, de l'ordre d'une centaine de cas.

FRIEDMAN (29) en 1962 cite 8 cas sur une série de 5.000 migraines observées au Montefiore Hospital de New-York, de 1932 à 1962. NICK (54) mentionne un cas sur 3.000 en 1968.

A titre indicatif, on peut rappeler que la migraine simple touche 4,5 % des enfants de 10 à 12 ans (VAHLQUIST, 80). Dans plus de 50 % des cas, il existe des troubles visuels précédant la céphalée, réalisant ce que l'on appelle la migraine ophtalmique (DONAHUE, 22).

Nos six cas de migraine ophtalmooplégique ont été observés dans différents services de Pédiatrie de Lyon, de 1960 à 1976.

2. L'AGE :

L'âge des premières manifestations se répartit de la manière suivante : les 21 cas cités par HECAEN avaient moins de 10 ans ; parmi les cas de BICKERSTAFF, 8 avaient de 5 à 11 ans et 3 de 12 à 17 ans. 24 des 33 autres cas avaient moins de 10 ans (cf tableau).

- de 1 an	de 1 à 5 ans	de 5 à 10 ans	de 10 à 15 ans	+ de 15 ans
3 cas	18 cas	3 cas	6 cas	3 cas

A noter que 3 cas avaient débuté à un âge particulièrement précoce, avant un an.

Dans notre série, 5 des 6 cas étaient âgés de moins de 10 ans (l'un d'eux avait débuté à 6 mois) et un cas était âgé de 11 ans.

3. LE SEXE :

Contrairement à ce que relatent habituellement les auteurs, nous trouvons une très légère majorité féminine : sur 44 observations inventoriées, la proportion est de 23 femmes et 21 hommes, soit 52 %. Dans notre série, elle est de 50 %.

4. LES ANTECEDENTS MIGRAINEUX :

Ils sont particulièrement importants et nous les envisagerons sous deux aspects : les antécédents familiaux et les antécédents personnels.

Les antécédents migraineux familiaux sont très fréquents dans la migraine classique. Dans l'étude de ALLAN (1), par exemple, sur 382 migraineux, l'hérédité est manifeste dans 91 % des cas. Nous avons essayé de retrouver la mention de ces antécédents dans le plus grand nombre d'observations possible, mais celles-ci sont souvent très imprécises dans ce domaine. Pour HECAEN (33), la proportion serait de 6,6 %

Dans les observations plus récentes, cette notion est souvent non précisée. Nous avons pu utiliser 20 cas, dont 11, c'est-à-dire 55 % n'avaient aucun antécédent migraineux familial. Il en existait chez les 9 autres dans la famille directe (parents et grand-parents). Dans nos cas personnels, 4 sur 6 montraient une hérédité migraineuse indiscutable.

Les antécédents migraineux personnels. Nous avons étudié si les malades avaient souffert, dans l'année précédant la première crise typique ophtalmoplégique, d'accès plus banals. Sur 29 observations utilisables, ces antécédents existaient dans 9 cas. Dans notre série, un seulement (observation n° 3) souffrait fréquemment, depuis l'âge de 1 an, de douleurs oculaires droites avec vomissements, sans ophtalmoplégie.

5. DEROULEMENT PROPREMENT DIT DE LA CRISE :

a) Les prodromes :

Nous avons recherché la fréquence de prodromes semblables à ceux de la migraine classique : légère modification de l'appétit, douleurs abdominales, nausées, modification de l'humeur et éventuellement manifestations visuelles.

Ils n'existaient que dans 3 cas sur 44 : un cas rapporté par VAN PELT et ANDERMAN (60) avait souffert de troubles du caractère et d'une altération de l'état général ; les deux autres décrits respectivement par FRIEDMAN (29) et KUZEMKO (40) avaient souffert de petits troubles visuels du type scotome scintillant.

On note, dans trois de nos observations, des petits troubles du caractère, des douleurs abdominales, quelques nausées, mais jamais de manifestations visuelles.

b) La céphalée :

C'est un des éléments fondamentaux de la maladie. Dans les 21 cas cités par HECAEN (33), elle existe et précède les manifestations neurologiques. Elle est présente dans 40 des 44 autres cas. Les 4 suivants n'en comportent pas :

- un cas cité dans la thèse de JOZEAU-MARIGNE (38), en 1969, où la céphalée typique est apparue au cours de l'évolution,
- un cas décrit par TURNER (79) en 1973, où la céphalée est apparue au cours du deuxième accès, l'enfant ayant deux ans et demi lors du premier,
- le cas rapporté par GOLDEN (30), en 1975, d'un enfant de 7 mois avec un ptosis isolé régressif et une parésie faciale homolatérale, évoluant par accès jusqu'à l'âge de 21 mois, où semblent apparaître secondairement des céphalées, car l'enfant se "plaint de la tête".
- un cas décrit par ARSENI et HORVATH (4), en 1974, avec apparition secondaire de la céphalée lors du troisième accès à dix-huit mois, (le premier avait eu lieu à 7 mois).

En réalité donc, même dans ces rares cas où la céphalée fait défaut au début, il s'agit souvent d'enfants jeunes, exprimant mal un syndrome douloureux qui peut passer inaperçu, et la céphalée apparaît rapidement au cours de l'évolution.

Enfin, dans 32 cas sur 38 (2 cas n'étaient pas assez précis et 4 ne comportaient pas de céphalée au début), elle précède les signes neurologiques, à l'inverse de ce que l'on note habituellement dans les autres types de migraines accompagnées ; et dans 6 cas, céphalée et paralysie sont simultanées.

Dans notre série, la céphalée existe 5 fois sur 6. Dans 4 des cas (1-2-4-6) elle précède les signes neurologiques ; elle est simultanée pour l'un d'entre eux (n° 3) et dans le cas n° 5 son existence est un peu difficile à affirmer.

Les caractères de la céphalée sont les suivants : elle est unilatérale dans 41 cas sur 44 (plus de 90 %), diffuse occipitale ou frontale dans les 3 autres. Son intensité est très variable, allant de la simple gêne douloureuse à une véritable hémicrânie. Elle est fréquemment rétro-orbitaire ou sus-orbitaire et volontiers de type pulsatile. Elle s'accompagne de manifestations digestives dans 71 % des cas (32 sur 44) ou plus rarement de photophobie (4 cas sur 44).

Ces notions se retrouvent tout à fait à propos de nos cas personnels, avec même un authentique scotome scintillant sans caractère hémianopsique (n° 4).

Enfin, la durée de la céphalée est extrêmement variable ; BICKERSTAFF (8) l'estime être de 24 à 48 heures.

Dans 40 observations suffisamment précises, nous l'avons relevée 7 fois d'une durée de 0 à 24 heures, 15 fois d'une durée de 24 à 48 heures et 18 fois supérieure à 48 heures. Elle peut plus rarement être très longue, persistant une ou plusieurs semaines : par exemple, une observation montre une céphalée d'une durée de trois semaines.

Dans nos cas personnels, elle persista en général plus de 48 heures, et jusqu'à plusieurs semaines pour l'observation n° 3.

c) Les signes neurologiques :

- *Leur mode d'installation* : nous avons déjà mentionné, au cours de l'étude de la céphalée, que l'atteinte neurologique était secondaire dans plus de 80 % des cas. Cependant, elle peut survenir au cours de l'épisode douloureux, ou plus rarement le précéder ; nous n'avons relevé cette exception que dans notre observation n° 5. Il arrive aussi que ces signes apparaissent de manière isolée, sans épisode douloureux, au début de l'évolution de la maladie (cf cas cités précédemment).
- *Localisation* : l'atteinte neurologique est toujours unilatérale, dans toutes les observations, y compris les nôtres. Elle siège du même côté que la céphalée lorsque celle-ci est unilatérale. Ceci est constant dans toute la littérature et notre série confirme entièrement cet important point séméiologique.

Le nerf oculo-moteur le plus souvent atteint est le moteur oculaire commun. Tous les auteurs sont unanimes sur cette notion que confirment et la littérature et notre étude.

D'autres parésies oculo-motrices associées sont possibles :

- . BICKERSTAFF (8) mentionne 3 cas avec ophtalmoplégie complète par atteinte du III, du IV et du VI.

- . JOZEAU MARIGNE (38) dans sa thèse, cite un cas avec paralysie partielle du IV et du VI, au cours d'un accès par ailleurs typique de migraine ophtalmoplégique.
- . FRIEDMAN (29) décrit un cas associant une paralysie du III et du IV.
- . Enfin notre cas n° 6, pour lequel, au cours du deuxième accès, l'atteinte du III était associée à une paralysie du VI.

Cela reste cependant un caractère assez exceptionnel de la maladie.

- *Caractères* : lorsque l'atteinte neurologique du III est complète, elle associe un ptosis de la paupière supérieure, une diplopie spontanée ou limitée au regard latéral ou vers le haut, un strabisme externe paralytique par incapacité des muscles adducteurs de l'oeil (droit interne, droit supérieur et droit inférieur) et enfin une mydriase plus ou moins réactive à la stimulation lumineuse selon l'importance de l'atteinte de la musculature intrinsèque.

Tous ces éléments seront appréciés par un examen clinique soigneux et un examen au Lancaster, pratiqué dans un service spécialisé. La paralysie du III est parfois partielle, ne faisant apparaître qu'un seul des symptômes mentionnés plus haut.

	ptosis	mydriase	diplopie	strabisme
33 cas	+	+	+	+
1 cas	+			
4 cas		+		
4 cas			+	
1 cas	+		+	
1 cas			+	+

Sur nos 6 cas, on note un ptosis isolé (n° 4), une atteinte partielle du III avec ptosis et paralysie du petit oblique et du droit supérieur sans mydriase (n° 6) et 4 paralysies complètes.

d) L'évolution :

La régression complète est constante. Elle peut être plus ou moins longue, allant schématiquement de trois jours à trois semaines (BICKERSTAFF, 8). La moyenne est de 15 jours mais la régression totale peut demander un ou plusieurs mois.

21 jours	1 à 10 j.	10 à 30 j.	+ de 30 j.	non précisé
1 cas	5	19	5	11 cas de Bickerstaff + 3 cas = 14 cas

6. EVOLUTION GENERALE DE LA MALADIE :

a) Les récurrences :

Le risque de récurrence est pratiquement constant. Les 21 cas cités par HECAEN ont récidivé. Des 44 autres cas, 4 seulement n'ont pas rechuté et leur délai d'observation est en réalité trop court pour pouvoir tirer des conclusions solides, sauf pour un cas de FRIEDMAN (29), qui n'a fait qu'un seul accès en 10 ans.

Le délai est extrêmement variable. Sur les 40 récurrences, 7 ont eu lieu avant 6 mois, et 13 se sont produites de 6 à 12 mois après le premier accès, soit un total de 20 avant 1 an.

Les récurrences peuvent se produire quelquefois tardivement, après même plusieurs années : 5 ans pour un cas de ARSENI et HORVATH (4).

0 à 6 mois	6 à 12 mois	1 à 2 ans	+ de 2 ans	non précisé
7	13	3	6	11 (Bickerstaff)

De nos cas personnels, 4 ont rechuté, et les 2 autres observations manquent trop de recul pour que l'on puisse se prononcer.

Ces récurrences intéressent le plus souvent le même nerf du même côté (36 cas sur 40). Une observation citée par BICKERSTAFF (8) a eu trois attaques d'un côté et deux de l'autre, et dans trois cas on ne peut se prononcer car l'atteinte oculaire était limitée à une diplopie, sans précision sur l'oeil concerné.

L'atteinte du III est quelquefois associée à celle d'un ou plusieurs autres nerfs oculo-moteurs :

- Dans un cas cité par JOZEAU MARIGNE dans sa thèse (38), est apparue au cours d'une récurrence tardive, en plus de celle du III, une atteinte du IV et du VI.
- Dans un cas de GOLDEN (30) est apparue une atteinte du VII qui devint même séquellaire.
- 3 de nos cas intéressaient le même nerf (III), du même côté. Le cas n° 6 en revanche, récidiva de l'autre côté, avec une atteinte du III et du VI.

Le nombre des récurrences est variable. Il est inférieur à 5 dans 8 cas observés pendant un à 26 ans, et supérieur ou égal à 5 dans 21 autres cas suivis pendant une période de 2 à 30 ans. Il faut noter que 75 % de ces derniers (14) ont été suivis pendant 5 ans et plus. Dans nos observations personnelles, le nombre des récurrences varie de 2 à 5, pendant une période de 1 à 15 ans.

Une analyse plus détaillée montre qu'il n'y a pas de relation constante entre le nombre des récurrences et la durée d'évolution. (cf. tableau récapitulatif).

b) La période inter-critique :

Elle est le plus souvent asymptomatique, le malade ne se plaignant d'aucun trouble. Dans 13 cas sur 40, au contraire, (33 %) peuvent se produire des crises céphalalgiques plus banales ; c'est le cas également de deux de nos malades.

c) Autres manifestations :

Rarement, se produisent en cours d'évolution des manifestations atypiques mais évoquant un contexte migraineux :

- . Un cas de SCHOTT et coll. (67) comportait une diplopie associée à un syndrome de type vestibulaire central et à un syndrome cérébelleux statique impressionnant. Tout rentra dans l'ordre en quelques jours.
- . Dans notre observation n° 4, on notait des dysesthésies au niveau de l'épaule et de la main, du même côté que l'atteinte oculaire.
- . Dans notre cas n° 6, lors du premier accès, une hémiparésie latérale discrète accompagnait l'atteinte oculaire, et lors du deuxième un syndrome ménièreiforme typique avec des manifestations de type basilaire laissa une surdité séquellaire.

d) Evolution à long terme de la maladie :

Le pronostic vital est très satisfaisant. Les 21 cas cités par HECAEN ont été suivis pendant 22 ans en moyenne. Il y a eu 3 décès dont 1 de méningite tuberculeuse. Aucune évolution mortelle n'est imputable à la maladie ou à ses complications directes, sauf peut-être le cas décrit par ALPERS ET YASKIN (2), décédé des suites d'une artériographie carotidienne.

Cependant, il existe une possibilité de séquelles neurologiques souvent reliée à un allongement progressif de la durée de récupération suivant les crises. Les séquelles existent dans 4 cas sur 44 (9 %). Nous analyserons plus précisément leur nature.

- . Dans le cas de DEREUX (21), elles consistent en une parésie du releveur de la paupière supérieure droite, une parésie assez marquée des droits supérieur, inférieur et interne et une mydriase du même côté. Ceci est apparu après environ 10 années d'évolution, avec une fréquence de 2 à 3 crises par an.
- . Dans un cas de FRIEDMAN (29), il s'agit d'un homme de 32 ans qui a eu sa première crise à l'âge de 3 ans. A 7 ans, des suites d'une "salve" de crises en quelques mois, il a gardé une petite mydriase avec strabisme externe, et un léger ptosis, qui sont restés permanents entre les accès ultérieurs.
- . Dans un cas rapporté par JOZEAU MARIGNE (38), l'enfant a sa première crise à 14 mois et souffre depuis lors d'une crise par an en moyenne. A 12 ans 1/2, après un nouvel accès, la mydriase persiste, puis 6 mois plus tard, après 2 nouvelles attaques, le tableau se complète d'une paralysie résiduelle du droit interne.

- . Enfin, dans un cas de GOLDEN (30), chez un enfant de 21 mois qui souffre de nombreuses crises depuis l'âge de 7 mois, on remarque la persistance d'un ptosis, d'une mydriase et d'une parésie faciale gauche.

Les séquelles sont donc rares, elles peuvent être plus ou moins importantes, et paraissent directement proportionnelles au nombre de crises, soit que celles-ci aient été rapprochées, soit que l'évolution ait été très prolongée.

Un de nos cas comporte une séquelle minime apparue après le troisième accès sous forme d'une mydriase incomplètement régressive (n° 3). Le cas n° 6 comporte une séquelle auditive sévère, des suites d'un Ménière, due probablement à une migraine basilaire, et sort un peu du cadre de notre étude.

7. LES EXAMENS PARACLINIQUES :

Ils devront comporter, pour être complets, un bilan dit "standard", avec fond d'oeil, une radiographie du crâne et des fentes sphénoïdales, une ponction lombaire, un bilan sanguin, un électroencéphalogramme et éventuellement une scintigraphie cérébrale. Enfin, il sera pratiqué au moins une artériographie unilatérale, répétée une fois en cours d'évolution si un doute subsiste.

35 observations ont été inventoriées de cette manière. Certaines ont subi plusieurs artériographies ou une exploration complète par la méthode de Seldinger, voire même une exploration neurochirurgicale, (BRUGGHEN, 11 - ALPERS et YASKIN, 2 - et notre cas n° 1). Ces examens n'ont en aucun cas permis de mettre en évidence des anomalies résultant d'une affection organique locale ou générale.

Dans 2 cas (BICKESTAFF, 8 - WALSH et O'DOHERTY, 81) on découvrit, au niveau de la carotide interne, des anomalies fonctionnelles dont nous reparlerons dans le chapitre "Physiopathologie". Des 10 cas incomplètement inventoriés (pas d'artériographie), la durée d'évolution était 7 fois supérieure à 5 ans, une fois de 3 ans et 2 fois inférieure à 1 an. Nos cas personnels ont tous fait l'objet d'un bilan très complet qui est resté totalement négatif.

En résumé, cette étude permet de dresser le tableau clinique le plus "classique" de la maladie. Il s'agit le plus souvent d'enfants dont les troubles apparaissent dans 75 % des cas avant l'âge de 10 ans. Il n'y a pas de prédispositions de sexe. Les antécédents migraineux familiaux n'existent que dans 30 à 50 % des cas ; les antécédents migraineux personnels sont encore plus rares.

La crise débute le plus souvent de manière brutale, sans prodromes ; quelquefois se produisent de petites manifestations comme des troubles du caractère ou des douleurs abdominales, ou plus rarement des troubles visuels : scotome, phosphènes.

Elle comporte toujours une céphalée, qui, au début de l'évolution, peut exceptionnellement manquer et n'apparaître qu'au cours des accès ultérieurs. La céphalée est unilatérale, frontale, rétro-orbitaire, dans la plupart des

cas. Elle est pulsatile, d'intensité variable, et s'accompagne volontiers de manifestations digestives (nausées, vomissements), plus rarement de photophobie.

Sa durée moyenne varie de 24 à 48 heures, mais elle peut être très courte ou au contraire se prolonger plusieurs semaines.

L'atteinte neurologique est le deuxième élément clinique fondamental de la maladie. Elle survient en général dans un délai de 12 à 48 heures après l'installation de la céphalée. Elle intéresse le nerf moteur-oculaire commun homolatéral, et plus rarement le IV et le VI du même côté, réalisant alors une ophtalmoplégie totale. Dans 80 % des cas, la paralysie du III est complète, associant un ptosis, un strabisme, une diplopie et une mydriase. Elle est rarement partielle. La régression est constante après le premier accès et son délai varie de 0 à 1 mois.

L'évolution sera conditionnée par les récurrences qui peuvent survenir après une rémission de 1 à 5 ans. Dans 2/3 des cas, il n'existe pas de manifestations inter-critiques ; en revanche, 1/3 souffre d'accès migraineux classiques. La récurrence intéresse le plus souvent le même nerf du même côté, elle est rarement contro-latérale. Le nombre des récurrences est variable d'un individu à l'autre.

Les séquelles surviennent dans 5 à 10 % des cas. Elles sont favorisées par la fréquence des récurrences.

Le pronostic de la maladie sur le plan général est favorable. Le diagnostic s'appuie sur les manifestations cliniques, l'évolution par crises récidivantes du même côté et les examens complémentaires négatifs, notamment l'artériographie cérébrale.

AUTEUR	SEXE	ANTECEDENTS	AGE DE DEBUT	CEPHALEE	III	IV	V	VI	REGRESSION APRES LE 1er ACCES	NOMBRE D'ACCES	DELAI D'OBSERVATION	BILAN STANDARD	ARTERIOGRAPHIE CAROTIDIENNE	ARTERIOGRAPHIE VERTEBRALE	SEQUELLES
DEREUX	♀		3 1/2 ans	+	+				+	> 20	23 ans	-			+
ALPERS et YASKIN	♀		15 à 20 ans	+	+				+	5	1 an	-	-		Decès après artériographie
BRUGGHEN	♀	Familiaux	14 mois	+	+				+	> 10	13 ans	-	-	-	+
LINCOFF et COGAN	♀		2 ans	+	+				+	1	< 1 an	-	-		0
	♀		2 ans	+	+				+	9	8 ans	-	-		0
	♀ (1)		5 ans	+	+				+	5	10 ans	-	-		0
	♂ (2)		3 ans	+	+				+	> 10	20 ans	-	-		0
	♀ (3)	Familiaux	2 ans	+	+				+	> 10	20 ans	-	-		0
	♂ (4)	Familiaux	3 ans	+	+				+	> 10	30 ans	-	-		+
	♂ (5)	Familiaux	12 ans	+	+				+	7	30 ans	-	-	PEG	0
	♂ (7)		8 ans	+	+				+	1	10 ans	-	-		0
	♀ (8)		2 ans	+	+				+	3	26 ans	-			0
PEARCE	♂		13 ans	+	+				+	5 à 10	3 ans	-	-		0
VAN PELT	♀	Familiaux	7 mois	+	+				+	5 à 10	6 ans	-			0
	♀		4 ans	0 au début	+				+	7	13 ans	-	-	-	0
JOZEAU -	♀	Familiaux	4 ans	+	+				+	5	9 ans	-			0
MARIGNE	♂	Personnels + Familiaux	9 ans	+	+				+	1	< 1 an	-			0
(thèse)	♂		3 ans	+	+				+	> 10	9 ans	-	-		0

SCHOTT	♀		5 ans	+	+	+				+		2	13 ans	-			0
HALLETT et COGAN	♂	Personnels	14 ans	+	+	+				+		5 à 10	2 ans	-			0
	♀		12 ans	+	+	+				+		3	2 ans	-			0
	♀		< 20 ans	+	+	+				+		5	3 ans	-			0
TURNER	♀		2 1/4 ans	0 au début	+	+				+		4	4 ans	-			0
GOLDEN	♀	Familiaux	7 mois	0 au début	+	+			VII par- tiel	+		5	2 ans	-			+
ARSENI et HORVATH	♀		3 ans	+	+	+				+		2	8 ans	-			0
	♀		7 mois	0 au début	+	+				+		5	2 ans 1/2	-			0
TERRENCE et SAMAHA	♂	Familiaux	3 1/2 ans	+	+	+				+		2	1 an	-		-	+
	♀		8 ans	+	+	+			+	+		2	5 ans	-		-	0
KUZENMKO	♂	Personnels	11 ans	+	+	+				+		2	1 an	-		-	0
WALSH et O'DOHERTY	♂		18 ans	+	+	+				+		> 10	7 ans	-	+		0
	♀		12 ans	+	+	+				+		7	3 ans	-	-		0
BICKERSTAFF	9 ♂ 2 ♀		8 de 5 à 11 ans	11 +	11 +	11 +	3	3						11 -	10 -		11 0
			3 de 12 à 17 ans	+	+	+									1 +		
CAS	♂ (1)	Familiaux	6 mois	+	+	+				+		4	15 ans	-	-	-	0
	♂ (2)	Familiaux	5 ans	+	+	+				+		2	1 an	-	-	-	0
	♀ (3)	Personnels	6 ans	+	+	+				+		5	4 ans	-	-	-	+ petite mydriase
	♀ (4)	Familiaux	11 ans	+	+	+				+		1	1 an	-	-		0
PERSONNELS	♂ (5)	Familiaux	3 ans	0 au début	+	+				+		1	1 an	-	-	-	0
	♀ (6)		6 ans	+	+	+			+	+		2	11 ans	-	+		+ audi- tive

- P H Y S I O P A T H O L O G I E -

1 . RAPPEL : PATHOGENIE DE LA MIGRAINE :

En ce qui concerne la physiopathologie de la migraine elle-même, nous nous contenterons, afin de ne pas sortir du cadre de notre travail, de rappeler les deux théories actuellement en vigueur, qui se complètent d'ailleurs.

- . *La théorie vasculaire* : Elle a été étudiée et démontrée essentiellement par WOLFF (84) en 1937. Celui-ci a mis en évidence, par différentes techniques les modifications vaso-motrices et éventuellement hémodynamiques dans le territoire de la carotide externe, au moment de la crise migraineuse. Il a montré notamment, au niveau de l'artère temporale superficielle, une relation entre l'amplitude des pulsations et l'intensité de la douleur.

L'injection de Tartrate d'Ergotamine entraîne une vaso-constriction qui diminue l'amplitude des pulsations et l'intensité de la douleur.

DUKES et VIETH (23) en 1936 rapportent le cas d'un migraineux dont l'artériographie carotidienne pratiquée pendant une crise, montrait une diminution du calibre du vaisseau pendant le scotome, disparaissant à la phase céphalalgique.

Plus récemment, SKINHOJ et PAULSON (72) en 1969 mirent au point une technique d'injection intra-carotidienne de Xénon marqué, qui leur permit de mesurer le débit sanguin cérébral au cours d'un accès : pendant la phase prodromique, la diminution dans le territoire carotidien était de 60 à 65 %. A l'inverse, en phase céphalalgique, il était augmenté de plus de 50 %.

Ces travaux confirment donc les modifications vaso-motrices soupçonnées au cours de la migraine, mais dont le *primun movens* reste inconnu.

- . *La théorie biochimique* : Elle a été développée par SICUTERI (71) en 1961, avec la mise en évidence, au cours de la crise, d'une élimination accrue dans les urines, de l'acide 5 HIA, métabolite de la sérotonine. LANCE (41) en 1967 démontre que le taux de sérotonine dans le sang s'élève avant la crise, puis s'abaisse nettement pendant celle-ci. HILTON et CUMINGS (35) en 1972 démontrent que la libération initiale de sérotonine se fait aux dépens des plaquettes sanguines. On considère donc, actuellement, que la libération de sérotonine initiale est responsable de la vaso-constriction.

Dans un deuxième temps, sa libération excessive, dans les urines, entraîne une vaso-dilatation dont l'effet algogène est renforcé par un abaissement du seuil douloureux, sous l'action de plasmakinines libérées localement (retrouvées dans le tissu sous-cutané du migraineux en crise, par WOLFF (84) en 1948). Ainsi se trouvent reliés les deux facteurs fondamentaux de la genèse de la céphalée migraineuse : la distention artérielle et l'abaissement du seuil de la douleur.

2. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'OPHTALMOPLÉGIE :

Dans ce domaine, nous sommes encore actuellement réduits aux hypothèses. Les quelques cas étudiés par autopsie (4 déjà mentionnés et un cas de ALPERS et YSAKIN, 2 en 1951) ne permettent pas d'éclairer la pathogénie de la maladie. En effet, à l'exception des cas où des lésions spécifiques ont été mises en évidence, il n'est pas possible de rapprocher les constatations anatomiques et la symptomatologie d'épisodes répétés de céphalée avec ophtalmoplégie. BRAMWELL (10), en 1934, suggéra que les lésions constatées étaient non pas la cause, mais la conséquence des crises. Elles résulteraient de la pression directe sur le nerf par une artère ou par des tractions répétées sur celui-ci au passage de la dure-mère. Il fut l'un des premiers à souligner la relation anatomique de contiguité entre le nerf moteur oculaire commun et l'artère cérébrale postérieure.

Cependant, déjà en 1928, EHLERS (27), à propos de deux cas personnels, avait émis cette hypothèse avec deux arguments principaux appuyés sur ses constatations cliniques :

1. L'atteinte du nerf III est tronculaire, d'une part car elle est pratiquement toujours globale, et cela s'accommoderait mal d'une atteinte nucléaire, étant donné l'étagement des noyaux du III sur le tronc cérébral; d'autre part, si l'atteinte était centrale, elle serait partiellement bilatérale car il y aurait "Crossing" d'une partie des fibres d'origine du III ; or en clinique, l'atteinte reste toujours unilatérale pure.
2. La présence dans les deux cas rapportés de prodromes visuels : phosphènes et scotome, oriente vers une ischémie intéressant l'aire visuelle occipitale. Or celle-ci est vascularisée presque totalement par la cérébrale postérieure, branche du tronc basilaire.

EHLERS soulignait la proximité anatomique du III et de l'artère cérébrale postérieure au niveau de la fosse inter-pédonculaire. Ceci lui permettait d'émettre l'hypothèse séduisante d'une compression du III par l'artère cérébrale postérieure au cours de la phase de vaso-dilatation céphalalgique. Il expliquait ainsi le syndrome déficitaire secondaire et sa régression après disparition du phénomène vaso-moteur et de l'oedème réactionnel.

Cette théorie a été reprise en 1955 par BRUGGHEN (11) à propos d'un cas personnel.

En 1961, FRIEDMAN (29) décrit un cas où l'artériographie vertébrale montrait un rétrécissement segmentaire de l'artère basilaire, entre l'origine de la cérébrale postérieure et de la cérébelleuse supérieure.

On peut rapprocher de ces hypothèses les constatations plus récentes de SCHOTT et coll. (68) en 1972. En effet, à propos de plusieurs observations personnelles, très complètement inventoriées, ils mirent en évidence, dans trois cas, des anomalies de montage de la partie postérieure du cercle de Willis, qui pourraient constituer un facteur favorisant à ce niveau l'expression clinique des perturbations vaso-motrices de la migraine. La naissance des deux artères cérébrales postérieures était purement basilaire, purement carotidienne ou encore mixte (carotidienne d'un côté, basilaire de l'autre). L'anomalie intéressait l'origine de l'artère cérébrale postérieure au niveau de la naissance du pédicule rétro-mamillaire qui irrigue les noyaux du III.

A ce propos, un de nos cas personnels (n° 6), rapporté d'ailleurs en 1972 par SCHOTT et coll, avait présenté un tableau de migraine basilaire très évocateur et cependant incomplet. L'artériographie, par la méthode de Seldinger, montra une anomalie de disposition du système artériel, l'artère vertébrale gauche était très dilatée par rapport à la droite, et assurait à elle seule la presque totalité de la circulation cérébrale.

En 1956, HEYCK (34) émit une idée assez voisine, estimant que le III serait comprimé dans la pince formée par la cérébrale postérieure et la cérébelleuse supérieure. Ceci n'a pas reçu d'arguments ni radiologique, ni anatomique.

Enfin pour terminer, c'est avec WALSH et O'DOHERTY (81), en 1960, qu'a pris naissance l'hypothèse qui situait le niveau d'atteinte du nerf à l'intérieur du sinus caverneux. En effet, il faut noter à ce niveau, l'extrême proximité, dans une loge inextensible, de la carotide interne, du III, du IV et du VI, et de la branche ophtalmique de Willis.

WALSH et O'DOHERTY mirent en évidence chez deux malades, à l'angiographie pratiquée au cours d'un accès migraineux, un rétrécissement de la carotide interne dans sa portion intra-sinusale. Dans un cas, l'anomalie était présente d'un côté au cours d'un accès et de l'autre lors d'un accès controlatéral.

Pour les auteurs, cet aspect radiographique correspondait à l'existence d'un oedème de la paroi vasculaire responsable d'une part d'un rétrécissement de la lumière, d'autre part d'une compression extrinsèque des nerfs oculo moteurs.

BICKESTAFF (8) en 1964 apporte un nouveau document artériographique à l'appui de cette hypothèse. Il s'agit d'un malade dont l'artériographie carotidienne, réalisée 48 heures après le début des symptômes, montrait un très net rétrécissement de l'artère, au niveau et en dessous du syphon carotidien. De nouveaux clichés, faits après rétrocession complète de la paralysie, étaient tout à fait normaux. Par ailleurs, et à posteriori, BICKESTAFF retrouva des aspects un peu similaires, mais à minima, sur quatre autres observations.

Dans notre série personnelle, nous ne pouvons pas apporter d'arguments très formels. Tous les examens artériographiques étaient normaux sauf l'anomalie déjà citée dans le cas n° 6. Nous n'avons pas mis en évidence de rétrécissement vasculaire, mais il faut signaler que nos examens ont été tous

réalisés sous anesthésie générale, ce qui n'est sûrement pas le cas des observations de la littérature, et peut modifier certaines images fonctionnelles.

Cependant, les conclusions de l'exploration chirurgicale pratiquée dans le cas n° 1, pourraient être rapprochées de certaines constatations anatomocliniques, notamment celles de SHIONOYA (70) en 1911 et de TOLOSA (78) dont nous reparlerons ultérieurement.

Enfin dans notre observation n° 6, l'existence d'une symptomatologie de type migraine basilaire (BICKERSTAFF, 8), tendrait plutôt à incriminer le système vertébro-basilaire dans la responsabilité des accès de migraine ophtalmoplégique antérieurs.

En conclusion, il semble logique d'admettre que le mécanisme de l'atteinte nerveuse est avant tout fonctionnel, au moins initialement, avec compression directe ou indirecte du nerf, par l'intermédiaire d'un vaisseau siège de perturbations vaso-motrices importantes. Il n'est pas exclu que ces phénomènes puissent se produire selon les cas en plusieurs régions anatomiques différentes, où le nerf et l'artère ont des rapports étroits de contiguité.

- D I A G N O S T I C D I F F E R E N T I E L

E T N O S O L O G I E -

1. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Nous reviendrons rapidement sur la nécessité d'élimination de toutes les causes organiques locales, qui peuvent donner une symptomatologie tout à fait similaire à celle de la migraine ophtalmoplégique.

a) Les affections locales de voisinage :

En premier lieu, évidemment, nous éliminerons l'anévrisme carotidien dont nous avons souligné la fréquence. Il peut se développer soit aux dépens de la carotide interne intra-caverneuse, soit au niveau du cercle de Willis. Il devra être éliminé par des clichés artériographiques adaptés et de bonne qualité, avec notamment des clichés en soustraction, pour éviter une méconnaissance éventuelle d'une lésion encore minime (DAVID et DILENCE, 20). Il pourra être éventuellement nécessaire de répéter ces clichés au cours de l'évolution.

Nous éliminerons également les angiomes. Pour PEARCE et FOSTER (57), une symptomatologie migraineuse serait trouvée dans 24 % des angiomes. On peut citer un cas de MANIGAND (49), d'un enfant de huit ans ayant présenté 4 accès de douleur sous-orbitaire, avec ptosis droit, et chez qui l'artériographie a montré un angiome du sinus caverneux.

Les tumeurs cérébrales peuvent donner également un tableau clinique extrêmement trompeur ; il peut s'agir d'une tumeur du III, d'une tumeur de la base du cerveau, d'un méningiome de la petite aile du sphénoïde ou encore de tumeurs hypophysaires, bien que celles-ci donnent rarement un tableau de type ophtalmoplégique. MANIGAND dans sa thèse rapporte deux cas de femmes de 40 ans, ayant présenté des accès répétés pendant plusieurs années, de céphalée régressive rétro-orbitaire avec ophtalmoplégie. Elles souffraient, en outre, de troubles de la série endocrinienne. Les tomographies de la selle turcique révélaient la présence d'une érosion qui fut confirmée par l'intervention comme étant un adénome chromophile.

PECKER, SABOURAUD et CARROT (59) rapportent un cas d'adénome latéro-sellaire ayant évolué dix-huit ans sous le masque d'un tableau de migraine ophtalmoplégique, avant d'être suspecté grâce à des signes plus spécifiques. Il faut signaler que les examens complémentaires pourtant assez poussés (scintigraphie, artériographie, pneumoencéphalographie), pratiqués au début, étaient négatifs.

b) Les affections générales :

Il sera nécessaire, dans un deuxième temps, d'éliminer certaines affections générales qui peuvent donner, bien qu'assez rarement, des tableaux cliniques trompeurs.

Le diabète se manifeste rarement par une paralysie oculo-motrice isolée, surtout chez l'enfant, et cela n'a aucune raison de survenir dans le contexte céphalalgique de la migraine ophtalmoplégique. Pour la myasthénie également, l'élément douloureux est pratiquement toujours absent, et il est rare qu'elle donne longtemps des manifestations oculo-motrices pures. En cas de doute, un test à la PROSTIGMINE sera facilement réalisable, ainsi qu'un électromyogramme.

Enfin, la sclérose ne plaques est une maladie très rare chez l'enfant. Les signes peuvent au début être purement oculaires et s'accompagner de céphalée, cependant il est rare qu'ils soient complètement isolés ou ne se complètent pas rapidement.

c) Les autres affections :

Il existe d'autres affections moins connues et qui peuvent prêter à confusion, bien qu'en réalité leur symptomatologie soit différente de celle de la migraine ophtalmoplégique.

L'algie vasculaire de la face a été décrit sous de multiples appellations : CLUSTER-HEADACHE des anglo-saxons, céphalée histaminique de HORTON. Il s'agit d'une affection se rencontrant le plus souvent chez l'adulte jeune ; des antécédents migraineux sont possibles. Elle évolue par accès qui comportent une hémicranie frontale, temporale ou fronto-orbitaire, souvent violente, quelquefois très intense, causalgique. Elle s'accompagne parfois, comme la migraine, de troubles digestifs, mais il n'y a jamais de phénomènes corticaux de type visuel, sensitif ou autre.

En revanche, des phénomènes sécrétoires de type CLAUDE BERNARD-HORNER sont constants avec un larmoiement unilatéral, une énophtalmie, un myosis et une injection conjonctivale.

On note souvent une obstruction nasale ou au contraire une rhinorrhée unilatérale, une modification de couleur de l'hémiface et une hypersudation localisée.

Tous ces symptômes sont homolatéraux par rapport à la douleur. Les crises sont courtes, d'une à deux heures, et surviennent par salves, plusieurs fois par jour, plusieurs jours par semaine, pendant trois à six semaines, puis elles disparaissent pendant plusieurs mois ou années.

L'étiologie de cette maladie est inconnue. On pense qu'elle correspond à des perturbations vaso-motrices au niveau de la carotide externe. On a incriminé le rôle de l'histamine. Comme nous pouvons le constater, si le tableau n'est pas celui de la migraine ophtalmoplégique, il est à la frontière nosologique du cadre des migraines.

L'artérite temporale de HORTON est une affection plus connue, considérée actuellement comme une maladie de système, apparentée aux connectivites. Le tableau clinique se voit avant tout chez l'adulte de 60 ans. Il se manifeste par des céphalées, il n'y a pas d'atteinte oculo-motrice mais un contexte général inflammatoire qui oriente rapidement le diagnostic.

Le syndrome de BIELSCHOWSKI (9) : il s'agit d'une ophtalmoplégie récidivante et alternante, touchant le III, le IV et le VI, caractérisée par l'absence de tout contexte céphalalgique, et l'intégrité de la musculature intrinsèque. L'étiologie en est inconnue mais le tableau clinique est bien différent de celui de la migraine ophtalmoplégique.

2. NOSOLOGIE :

Nous allons aborder maintenant la deuxième partie de ce chapitre, qui envisagera plus particulièrement le difficile problème nosologique que pose cette affection.

a) Les relations avec le syndrome de TOLOSA-HUNT :

Celui-ci a été décrit pour la première fois en 1954 par TOLOSA (78) chez un malade de 47 ans, qui décéda d'ailleurs en cours d'artériographie, ce qui permit la seule étude anatomopathologique du syndrome. Il a été repris par HUNT et coll. (36) en 1961, à propos de 6 cas. Il s'agit tout d'abord et avant tout, d'une affection de l'adulte puisque sur environ 50 observations décrites depuis 1954, deux seulement l'on été chez l'enfant, (TERRENCE et SAMAHA, 76). L'âge de fréquence maximale se situe vers 55 à 60 ans. Il ne semble pas y avoir le plus souvent d'antécédents de type migraineux.

L'évolution se fait par accès, qui associent une douleur frontale, térébrante, rétro-orbitaire, pouvant s'étendre à tout l'hémicrâne, et une paralysie homolatérale qui intéresse le III, le IV et le VI souvent de manière concomittente, mais aussi la branche ophtalmique du V. L'atteinte du III respecte pratiquement toujours la musculature intrinsèque (sauf dans un cas de LAPRESLES, 44). L'innervation sympathique de l'oeil peut également être intéressée, entraînant une exophtalmie. Enfin, exceptionnellement, on peut avoir une atteinte du nerf optique avec diminution de l'acuité visuelle. Ces symptômes persistent quelques jours, voire quelques semaines, puis s'amendent spontanément, mais en laissant parfois des séquelles toujours minimes. Des poussées peuvent se reproduire à intervalles variables, allant de quelques mois à quelques années. Les explorations complémentaires sont habituellement totalement négatives.

Depuis HUNT (36), environ une cinquantaine de cas ont été décrits dans la littérature :

- . SMITH et TAXDAL en 1966 (73)
- . MATTHEW et CHANDY en 1970 (50)
- . THOMAS et YOSS en 1970 (77)
- . SCHATZ et FARMER en 1972 (66)
- . SPINNLER en 1973 (75)
- . SONDHEIMER et KNAPP en 1973 (74)
- . LESSER et JAMPOL en 1974 (45)
- . RAMEE en 1974 (62).

Ils ont confirmé les caractères cliniques du syndrome et la négativité des examens complémentaires. MATTHEW et CHANDY (50), dans une série de 22 cas, retrouvent une fois une anomalie avec rétrécissement de la carotide intra-caverneuse. En ce qui concerne la phlébographie orbitaire, SONDHEIMER et KNAPP (74) ont mis en évidence, dans les trois cas qu'ils ont étudiés, une oblitération partielle de la veine ophtalmique du côté atteint, avec une oblitération du sinus caverneux homolatéral. RAMEE (62) note, dans un cas, une gracilité particulière de la veine ophtalmique.

D'autre part, certains auteurs, et surtout MATTHEW et CHANDY, ont beaucoup insisté sur l'efficacité spectaculaire des corticoïdes, au moins sur l'élément douloureux, au point de parler même de véritable test thérapeutique.

Du point de vue anatomopathologique, la seule observation étudiée est celle de TOLOSA (78), reprise par HUNT (36), où l'on notait : "une infiltration des parois et des cloisons du sinus caverneux, par une prolifération fibroblastique associée à des lymphocytes et des plasmocytes. La carotide intra-caverneuse et le nerf moteur oculaire externe n'étaient pas envahis, il n'y avait pas de signe d'artérite". Des constatations similaires ont été faites par SCHATZ et FARMER (66) en 1972, à partir d'un matériel biopsique. Ceci apporte donc un argument pour une hypothèse de lésions dites inflammatoires au niveau du sinus caverneux, que pourraient corroborer la légère augmentation de la VS, la petite réaction cellulaire du liquide céphalo-rachidien et l'action spectaculaire des corticoïdes.

Si l'on compare la migraine ophtalmoplégique et le syndrome de TOLOSA HUNT, on ne peut manquer d'être frappé par leur étroite parenté dans la description clinique, l'évolution, et les résultats des examens radiographiques. On ne peut retenir comme élément de différenciation que l'âge des malades (adulte au delà de 50 ans), l'atteinte prédominante mais de manière incomplète du III, respectant le plus souvent la musculature intrinsèque, l'atteinte fréquente également du VI, plus rarement du IV et l'efficacité spectaculaire des corticoïdes.

Dans le cadre de notre travail, nous avons relu les 2 observations de syndrome de TOLOSA-HUNT chez l'enfant décrites par TERRENCE et SAMAHA (76). Elles nous ont paru en tous points similaires aux observations de migraine ophtalmoplégique de la littérature et aux nôtres.

Ces deux enfants de quatre et huit ans avaient présenté chacun deux accès typiques de céphalée rétro-orbitaire, suivis d'une atteinte totale et isolée du III, régressive en quelques semaines à quelques mois. On retrouvait même des antécédents migraineux dans un des deux cas. Le bilan paraclinique complet, y compris les artériographies, était bien entendu négatif.

Le seul élément original qui figure dans ces observations est la régression rapide de la douleur par la corticothérapie ; mais comme celle-ci n'a été utilisée, à notre connaissance, dans aucun des cas que nous avons revus ni dans nos cas personnels, il ne peut y avoir là de caractère différentiel.

Nous considérons donc, personnellement, qu'il n'y a actuellement, au moins chez l'enfant, d'après les cas décrits, aucun argument pour séparer le syndrome de TOLOSA-HUNT et la migraine ophtalmoplégique, et que l'on peut considérer qu'il s'agit certainement de formes cliniques d'une même maladie dont la cause initiale reste inconnue.

b) Les relations avec la maladie migraineuse :

Il s'agit là d'un problème débattu depuis les premières descriptions de la maladie. Dès cette époque s'affrontaient deux tendances :

- . la première, avec MOEBIUS (53) considérait que l'existence d'une céphalée n'était pas un argument suffisant pour inclure cette ophtalmoplégie récidivante dans le cadre de la migraine et qu'elle en différait par ailleurs trop par son déroulement clinique et son évolution.
- . la deuxième, avec CHARCOT (15), s'appuyait sur la notion d'un terrain commun des deux affections avec des troubles subjectifs du même type, notamment l'épisode céphalalgique initial, et intégrait la migraine ophtalmoplégique à l'ensemble des migraines accompagnées.

Depuis, la discussion reste ouverte, en raison avant tout de l'imprécision inhérente à la maladie migraineuse dont les critères et les manifestations sont très subjectifs.

On peut, schématiquement, essayer de préciser les caractères communs et distinctifs entre les migraines accompagnées en général et la migraine ophtalmoplégique.

1. Caractères communs ou voisins :

- . La céphalalgie est évidemment le plus important ; elle a habituellement l'aspect clinique d'une céphalée migraineuse classique, c'est à dire : hémicrânie ou douleur occipitale plus diffuse, pulsatile, souvent pénible et invalidante, presque toujours accompagnée de signes digestifs, nausées et vomissements, et évoluant par accès avec des paroxysmes. L'existence dans quelques cas d'une photophobie est un argument supplémentaire, ainsi que la présence de troubles visuels comme un scotome (un cas personnel et deux cas dans la littérature), mais ces cas sont rares.
- . L'évolution cyclique par accès de la maladie est également un argument de rapprochement ; à fortiori la présence entre les accès typiques, soit de manifestations tout à fait identiques à la "migraine commune simple" (20 à 30 % des cas), soit et encore plus, de manifestations évoquant tout à fait certains types de migraines accompagnées (SCHOTT, 1 cas - notre cas n° 6).

- Le caractère vasculaire des deux affections les rapproche de manière troublante. Il a été bien étudié et mis en évidence pour la migraine habituelle et est fortement suggéré dans la migraine ophtalmoplégique par le caractère régressif des troubles, plusieurs constatations artériographiques, et la négativité de toutes les recherches d'un processus organique, ainsi que l'évolution à long terme qui oriente fortement vers des perturbations fonctionnelles.

2. Caractères distinctifs :

Ils confèrent à la migraine ophtalmoplégique une place originale parmi les migraines accompagnées, remettant ainsi en cause la parenté des deux affections.

- Les antécédents familiaux, relativement rares bien qu'ils soient plus fréquents dans notre série (65 %) que dans la littérature (45 %) existent beaucoup moins souvent que dans la maladie migraineuse en général. Les antécédents personnels sont assez rares, de 15 à 30 % seulement. Cependant, il y a là un critère dont l'appréciation est difficile soit parce que l'information n'a pas été recherchée, soit parce qu'inversement elle a été trop rapidement admise devant des céphalées banales n'ayant pas de caractère migraineux vrai.
- Le mode d'apparition des signes neurologiques est en revanche un caractère tout à fait original. En effet, la séquence est totalement inversée dans la migraine accompagnée banale, où le déficit neurologique d'origine ischémique précède toujours la céphalée d'origine vaso-motrice. Nous avons envisagé, au chapitre "Physiopathologie", les différentes théories qui ont été proposées pour expliquer cette particularité. Cependant, il est étonnant que la phase ischémique première de l'accès migraineux, qui doit se produire également dans la migraine ophtalmoplégique, si on l'intègre dans le même cadre, soit le plus souvent asymptomatique (rareté des prodromes).
- Les séquelles existent dans la migraine ophtalmoplégique avec une fréquence assez faible : moins de 10 %. Elles sont considérées comme exceptionnelles dans les migraines accompagnées habituelles. Cependant, O'CONNOR (16) a présenté 18 observations de déficit neurologique persistant chez des migraineux : 5 avaient des lésions rétiniennes, 10 une hémiparésie ou un syndrome pyramidal, et 3 des lésions du tronc cérébral (une cécité, un syndrome pyramidal et un syndrome sensitif paresthésique).

13 artériographies pratiquées étaient restées négatives.

PEARCE (58) décrit également 40 malades qui avaient des complications post-migraineuses : 15 des complications oculaires (scotome persistant, hémianopsie résiduelle), 13 avaient des séquelles hémiparétiques avec déficit moteur ou sensitif, 4 étaient des cas de complications méningées ; 8 cas souffraient de complications variées.

Tous avaient été explorés de manière complète avec artériographie (2 angiomes avaient été découverts).

On ne peut donc tirer argument des séquelles observées dans la migraine ophtalmoplégique pour l'exclure de façon formelle du cadre des migraines en général.

En conclusion, le problème est bien difficile à trancher, et ne pourra l'être que lorsque la physiopathologie de la maladie sera mieux élucidée. Dans 2 de nos observations, la richesse des manifestations du type migraine accompagnée, soit entre les crises, soit pendant les crises, nous pousserait à admettre la parenté avec les perturbations vaso-motrices de la migraine commune.

- L E T R A I T E M E N T -

Nous rappellerons rapidement les différentes médications utilisées dans le traitement de la migraine, et leur intérêt dans notre étude.

1. LES DERIVES DE L'ERGOT DE SEIGLE :

- *Le tartrate d'ergotamine* a été le premier utilisé. Son efficacité est même considérée par certains auteurs comme un véritable test thérapeutique. Il n'existe pas de preuves formelles de son action dans la migraine ophtalmoplégique. Elle serait due d'une part à un effet vaso-constricteur, et d'autre part au maintien du taux de sérotonine plasmatique.
- *La Dihydro-ergotamine* est un dérivé voisin. Per os elle peut être prescrite sans danger de façon continue, et est généralement bien supportée.

Ces produits ont une action réelle à condition d'être administrée en début de crise. La Dihydro-ergotamine pourra également être utilisée à titre préventif, ce qui a d'ailleurs été fait pour notre cas n° 5, avec un résultat satisfaisant, puisque l'arrêt thérapeutique a été suivi à deux reprises d'une rechute.

2. LES ANTI-SEROTONINES :

Ils agissent sur les facteurs humoraux de la céphalée.

- *Le Méthysergide ou Desernil* est le plus connu et le plus ancien. Il n'a pas d'effet vaso-constricteur et sera donc souvent moins efficace dans le cas d'une crise déjà déclarée.

Son action est liée à ses propriétés antagonistes puissantes à l'égard de la sérotonine, dont nous avons vu le rôle dans la céphalée migraineuse. Son efficacité thérapeutique est remarquable en clinique, les effets secondaires sont rares et les accidents exceptionnels (fibrose rétro-péritonéale).

Ils pourront être utilisés par cures prolongées mais en principe discontinues.

De nouveaux produits, du même groupe, ont été commercialisés :

- *Dimétotiazine ou Migristène*
- *Fumarate d'oxétorone ou Nocertone*
- *Pizotifène ou Sanmigran.*

3. AUTRES MEDICAMENTS :

Ils sont plus rarement utilisés dans la migraine et il est encore prématuré d'apprécier valablement leur efficacité et leurs effets secondaires.

- *Les bêta-bloquants*
- *Le Sulpiride ou Dogmatil (PLUVINAGE, 61).*

Toutes ces thérapeutiques sont utilisables dans la migraine ophtalmoplégique et leur prescription paraît tout à fait justifiée, si l'on considère que la répétition des crises augmente sensiblement le risque de séquelles. Cependant, il n'existe pas actuellement d'étude sur l'utilisation de ces produits dans la maladie qui nous intéresse. Les données sont trop fragmentaires et les résultats trop variables pour que l'on puisse en juger.

Pour terminer, nous mentionnerons la Corticothérapie ; elle aurait un effet spectaculaire au moins sur l'élément douloureux dans le syndrome de TOLOSA-HUNT.

Elle n'a jamais été utilisée dans les cas rapportés sous l'appellation "migraine ophtalmoplégique".

Peut-être y aurait-il là un moyen supplémentaire thérapeutique, mais aussi diagnostique, permettant de rapprocher ou au contraire de séparer plus nettement les deux affections.

- C O N C L U S I O N S -

Nous avons essayé, dans cette étude, de mieux préciser la description de la migraine ophtalmoplégique essentielle chez l'enfant, en apportant six observations personnelles bien explorées.

Il nous paraît légitime de reconnaître son existence effective en tant que syndrome primitif dû à des perturbations vasculaires fonctionnelles encore mal définies. Il faut donc la distinguer nettement de toutes les affections organiques, qui peuvent se traduire par un tableau clinique identique ou voisin.

Il subsiste de nombreuses inconnues, surtout à propos de la physiopathologie et de la nosologie de la maladie. Elles ne pourront être éclairées que par la multiplication des observations, la qualité de leur bilan paraclinique et leur surveillance au cours d'une évolution à long terme.

Cette affection se caractérise par les facteurs cliniques fondamentaux que nous avons étudiés et par une indispensable négativité des examens paracliniques complets, comprenant une artériographie cérébrale.

Le pronostic à long terme est favorable sur le plan vital, mais plus réservé sur le plan local, avec un risque de parésies oculo-motrices séquellaires.

Le Directeur de L'U.E.R.
LYON-NORD

Pr. NEIDHARDT

Le Président de la Thèse
Pr. F. LARBRE

Vu et permis d'imprimer
LYON, le 4 MARS 1977

Le Président de l'Université Claude BERNARD,
Pr. D. GERMAIN

- B I B L I O G R A P H I E -

1. ALLAN W.
Relation of occupation to migraine.
J. nerv. ment. Dis. - 66 : 131.132 (1927)

2. ALPERS B.J. and YASKIN H.E.
Pathogenesis of ophthalmoplegic migraine.
Arch. Ophthal. - Chicago - 45 : 555.566 (1951)

3. ANDERSSON R.
Ophthalmoplegic migraine (2 cases)
Headache. - 14 : 91.95 (1974)

4. ARSENI C. - HORVATH L. and CIUREA A.
Ophthalmoplegic migraine in two children.
Pediatria, Buc. - 23 : 137.144 (1974)

5. BARAT M. - HENRY P. - JULIEN J. et LOISEAU P.
L'ophtalmoplégie douloureuse.
Bordeaux méd. - 2 : 111.113 (1972)

6. BAUTISTA-LORITE J.G. - PERALTA A. - IBANEZ A. y ALBERCA R.
Paralises multiples y recurrentes de pares craneales.
Rev. neurol. Bar. - 4 : n° 15 47.58 (1976)

7. BERGOUINAN M.
Les céphalées vasculaires.
Rev. Prat. - Paris - 18 : 622.633 (1968)

8. BICKERSTAFF E.R.
Ophthalmoplegic migraine.
Rev. Neurol. - 110 : 582.588 (1964)

9. BIELSCHOWSKI A.
Beitrag zur Kenntniss der rezidivierenden und alternierenden Ophtalmoplegia exterior. Graefes.
Arch. Ophthal. - 90 : 433.451 (1915)

10. BRAMWELL E.
Upon a leaking aneurysm of cerebral arteries as cause of third nerve paralysies.
Trans. ophthal. Soc. U.K. - 54 : 205 (1934)

11. BRUGGHEN A. Ver
Pathogenesis of ophthalmoplegic migraine.
Neurology. Minneap. - 5 : 311.318 (1955)

12. BURKI E.
Zur Kenntniss des ophthalmoplegischen Migrâne.
Confin. neurol. - 4 : 54 (1941)

13. CAPUCCINI A.
Ophthalmoplegic hemicrania syndrome.
Riv. oto. neuro. oftal. - 37 : 175.186 (1962)

14. CARROLL J.D.
Die ophthalmoplegische Migrâne.
Münch. med. Wschr. - 117 : n° 49 1941.1942 (1975)

15. CHARCOT J.M.
Sur un cas de migraine ophtalmooplégique.
Progr. Méd. - Paris - 12 : 83.86 et 99.102 (1890)

16. CONNOR R.C.R. O'
Complicated migraine. A study of permanent neurological and visual defects caused by migraine.
Lancet. - 24 : 1072.1075 (1962)

17. DAILY R.K.
Ophthalmoplegic migraine.
Texas St. J. Med. - 36 : 802 (1941)

18. DANDY W.E.
Intracranial aneurysm.
Ithaca. N.Y. Comstock. publishing Co. Inc. (1944)

19. DASSEN R.
Jacqueca oftalmologica con parálisis recidivante del III par craneano.
Muerte en el segundo ataque Necropsia.
Sem. med. esp. - 1 : 1049.1052 (1931)

20. DAVID M. - DILENGE D. - MORICE J. et PRADAT P.
Migraine accompagnée, étude angiographique.
Presse méd. - 74 : n° 50 2604.2606 (1966)

21. DEREUX J.
Paralysie périodique de la troisième paire, évoluant par poussées douloureuses depuis 15 ans.
(Contribution à l'étude de la migraine ophtalmoplégique).
Rev. neurol. - 75 : 307.308 (1943)

22. DONAHUE H.C.
Migraine and its ocular manifestations.
Arch. Ophthal. - Chicago - 43 : 96.141 (1950)

23. DUKES H.T. and VIETH R.G.
Cerebral arteriography during a migraine prodrome and headache.
Neurology, Minneap. - 14 : 636.639 (1964)

24. EDELSON Richard H. and LEVY E.
Transient benign unilateral pupillary dilatation in young adults.
Arch. Neurol. - Chicago - 31 : 12.14 (1974)

25. EFERECSON V.O. and MILLER J.M.
Third nerve palsy with sparing of pupil in diabetes mellitus. A subsequent identical lesion on the opposite side.
Arch. Ophthal. - Chicago - 47 : 607.610 (1952)

26. EGAZ-MONIZ
L'encéphalographie artérielle. Son importance dans la localisation des tumeurs cérébrales.
Rev. neurol. - 2 : 12.90 (1927)

27. EHLERS H.
On the pathogenesis of ophthalmoplegic migraine.
Acta psychiat. Neurol. - 3 : 219.223 (1928)

28. FRIBOURG-BLANC (Geneviève)
Contribution à l'étude de la migraine ophtalmoplégique.
Bordeaux 77 p. (Thèse méd. Bordeaux 1968 n° 87)

29. FRIEDMAN A.P. - ARPER DH. and HOUSTON-MERRIT D.H.
Ophthalmoplegic migraine.
Arch. Neurol. - Chicago - 7 : 320.327 (1962)

30. GOLDEN G.S. and FRENCH J.H.
Basilar artery migraine in young children.
Pediatrics - 56 : n° 5 722.726 (1975)

31. GUBLER J.
Paralysie de la troisième paire récidivant pour la troisième fois.
Gaz. Hôp. - Paris - 17 : 65.66 (1860)

32. HALLETT M. and COGAN D.G.
Episodic unilatéral mydriasis in otherwise normal patients.
Arch. Ophthal. - Chicago - 84 : 130.136 (1970)

33. HECAEN H. - HIRSCH J.F. et DAVID M.
Migraines ophtalmoplégiques et paralysies périodiques des nerfs craniens.
Encéphale - 45 : n° 6 1371.1376 (1956)

34. HEYCK H.
Neues Beitrag zur Klinik und Pathogeneses des migräner.
G. Thieme (Edit. Stuttgart 1956)

35. HILTON B.P. and CUMINGS J.N.
5 Hydroxytryptamine levels and platelet agregation responses in subjects with active migraine headache.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. - 35 : 505.509 (1972)

36. HUNT W.E. - MEAGHER J.N. - FEVER H.E. and ZEMAN W.
Painfull ophthalmoplegia. Its relation to indolent inflammation of the cavernous sinus.
Neurology, Minneap. - 11 n° 1 56.62 (1961)

37. JAEGER R.
Aneurysm of the intracranial carotid artery. Syndrome of frontal headache with oculomotor nerve paralysis.
J. amer. med. Ass. - 142 : 304.310 (1950)

38. JOZEAU-MARIGNE (Marie-Louise)
La migraine ophtalmoplégique de l'enfant (à propos de 6 observations personnelles).
Paris (Thèse méd. Paris n° 211 - 1969)

39. KARPLUS J.P.
Zur Kenntniss der periodisch oculomotoriuslähmung.
Wien klin. Wschr. - 8 : 883.885 (1895)

40. KUZEMKO J.A. and YANG W.
Ophthalmoplegic migraine, a case.
Child Develop. - 9 : 427.429 (1967)

41. LANCE J.W. - ANTHONY M. and GONSKI A.
Serotonin, the carotid body and cranial vessels in migraine.
Arch. Neurol. - Chicago - 16 : 553.558 (1967)

42. LANGE C. de
Zur Kenntniss der rezidivierenden Ophthalmoplegia.
Dtsch. Z. Nervenheilk - 96 : 225.245 (1927)

43. LAPERSONNE de
Migraine ophtalmoplégique.
Progr. méd. - Paris - 17 : 161.163 (1903)

44. LAPRESLES J. et SAID G.
Ophtalmoplégie douloureuse, alternante et récidivante.
Rev. neurol. - 131 : n° 8 583.588 (1975)

45. LESSER R. et JAMPOL L.M.
Tolosa-Hunt syndrome and antinuclear factor.
Amer. J. Ophthal. - 77 : n° 5 732.733 (1974)

46. LINCOFF H.A. and COGAN D.G.
Unilateral headache and oculomotor paralysis, not caused by aneurysm.
Arch. Ophthal. - Chicago - 57 : 181.189 (1957)

47. LOTTI C.
Présentation d'un cas de migraine ophtalmoplégique.
Boll. Della. soc. Eustachiana an 20 4 : 7 (1922)

48. MAMELLE J.C. - DUTRUGE J. et GILLY R.
Migraine ophtalmoplégique ou ophtalmoplégie douloureuse de Tolosa-Hunt
chez l'enfant.
Lyon méd. - 232 : n° 14 179.182 (1974)

49. MANIGAND G.
Contribution à l'étude des paralysies oculaires récidivantes.
Paris 200 p (Thèse méd. Paris 1955 n° 381) Dactylog.

50. MATHEW N.T. and CHANDY J.
Painfull ophthalmoplegia.
J. neurol. Sci. - 11 : n° 3 243.256 (1970)

51. MICHEL D. et SCHOTT B.
Aspects neuro-vasculaires de la migraine.
Cah. méd. - Lyon - 46 : n° 40 3343.4452 (1970)

52. MOEBIUS P.J.
Über periodische wiederkehrende Oculomotoriuslähmung.
Berl. klin. Wschr. - 21 : 604.608 (1884)

53. MOEBIUS P.J.
Die Migräne.
(Vienna, A. Holder 1894)

54. NICK J.
Classification physiopathologique des céphalées, à propos de 2.350 cas.
Presse méd. - 76 : 359.362 (1968)

55. NICK J.
Les limites de la migraine.
Nouv. Presse méd. - 3 : n° 17 1087.1093 (1974)

56. NICK J. et BAKOUCHE P.
Les céphalées.
Les cahiers Sandoz n° 32 (Sandoz ed. Paris 1976)

57. PEARCE J.M.S. and FOSTER J.B.
Investigation of complicated migraine.
Neurology, Minneap. - 4 : n° 15 333.340 (1965)

58. PEARCE J.M.S.
The ophthalmological complications of migraine.
J. neurol. Sci. - 6 : 73.81 (1968)

59. PECKER J. - SABOURAUD O. et CARROT E.
Syndrome de migraine ophthalmoplégique dû à un adénome hypophysaire latéro-sellaire.
Rev. oto. neuro. phtal. - 34 : 258.260 (1962)

60. PELT W.Van and ANDERMANN F.
On the only onset of ophthalmoplegic migraine.
Amer. J. Dis. Child. - 107 : n° 6 628.631 (1964)

61. PLUVINAGE R.
Traitement des migraines et céphalées.
Thérapeutique - 10 : 743.750 (1969)

62. RAMEE A.
Les explorations radiologiques dans les phénomènes inflammatoires de l'orbite.
Clin. ophtal. - 3 : 173.177 (1974)

63. RANGUIN (Marcel)
L'ophtalmoplégie douloureuse de Tolosa-Hunt.
Bordeaux. Dactylogr. (Thèse méd. Bordeaux II 1974 n° 1)

64. RICHTER A.
Ein Fall von typisch recidivierender oculomotoriuslähmung mit
Sectionbefund.
Arch. Psychiat. Nervenkr - 18 : 259 (1887)
65. SAUNDBY R.
A case of migrim with paralysis of the third nerve.
Lancet. - 2 : 345 (1882)
66. SCHATZ N. and FARMER P.
The pathology of painfull ophthalmoplegia.
Neuro. Ophthal. - 6 : 102 (1972)
67. SCHOTT B. et MICHEL D.
Les migraines ophtalmoplégiques de l'enfant. Groupement de recherche
et d'expérimentation sur les céphalées.
Colloque de Lyon - 1 : 61.66 (1970)
68. SCHOTT B. - MICHEL D. - TRILLET M. et DUMAS R.
Migraines ophtalmiques bilatérales et migraines ophtalmoplégiques.
Sci. Méd. - 3 : n° 4 389.396 (1972)
69. SEDLAKOWA
Migraine ophtalmoplégique.
Zbl. ges. Ophtal. - 259 (1927)
70. SHIONOYA F.
Ein Fall von recidivierender oculomotoriuslähmung mit autopsie.
Dtsch. Z. Nervenheilt - 42 : 155.166 (1911)
71. SICUTERI F. - TESTI A. and ANSELMi B.
Biochemical investigation in headache. Increase in the hydroxy-indol-acetic
acid excretion during migraine attacks.
Int. Arch. Allergy. - 19 : 55.58 (1961)
72. SKINHOJ E. and PAULSON OB.
Regional blood flow in internal carotid distribution durind migraine attack.
Brit. Med. J. - 3 : 569.570 (1969)
73. SMITH J.L. and TAXDAL D.S.R.
Painfull ophthalmoplegia. The Tolosa-Hunt syndrome.
Amer. J. Ophthal. - 61 : 1466.1472 (1966)
74. SONDHEIMER F.K. and KNAPP J.
Angiographic findings in the Tolosa-Hunt syndrome.
Radiology. - 106 : 105.112 (1973)

75. SPINNLER H.
Painfull ophthalmoplegia : the Tolosa-Hunt syndrome.
Méd. J. Austr. - 2 : n° 13 645.656 (1973)
76. TERRENCE C.F. and SAMAHA F.J.
The Tolosa-Hunt syndrome in children.
Child Develop. - 15 : 506.509 (1973)
77. THOMAS J.E. and YOSS R.E.
The parasellar syndrome. Problems in determining etiology.
Mayo clin. Proc. - 45 : n° 9 617.623 (1970)
78. TOLOSA E.
Periarteritic lesions of the carotid sinus with the clinical features
of a carotid infra-clinoïdal aneurysm.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. - 17 : 300.302 (1954)
79. TURNER S.
A case of ophthalmoplegic migraine.
Brit. Orthop. J. - 28 : 102.111 (1971)
80. VAHLQUIST B.
La migraine de l'enfant.
Ann. Paediat. - 173 : 272.279 (1949)
81. WALSH J.P. and O'DOHERTY D.S.
A possible explanation of the mechanisms of ophthalmoplegic migraine.
Neurology, Minneap. - 10 : 79.84 (1960)
82. WALSH F.B. and KING A.B.
Ocular signs of intracranial saccular aneurysm.
Arch. Ophthal. - Chicago - 27 : 1.23 (1942)
83. WEISS D.
Ein Fall von periodisch auftretender totaler linkseitiger oculomotorius-
lähmung.
Wien med. Wschr. - 35 : 521 (1885)
84. WOLFF H.G.
Headache in the migraine syndrome. In headache and other head pain.
p. 255.296 (New York oxford University Press 1948)

TABLE DES MATIERES

	<u>Pages</u>
INTRODUCTION.....	1
Chapitre 1 : RAPPEL HISTORIQUE.....	2
Chapitre 2 : LES OBSERVATIONS PERSONNELLES.....	6
Chapitre 3 : ETUDE CLINIQUE.....	20
1. Fréquence de la maladie.....	20
2. L'âge.....	20
3. Le sexe.....	21
4. Les antécédents migraineux.....	21
5. Déroulement proprement dit de la crise.....	22
a) les prodromes.....	22
b) la céphalée.....	22
c) les signes neurologiques.....	23
d) l'évolution.....	24
6. Evolution générale de la maladie	
a) les récides.....	25
b) la période inter-critique.....	26
c) les autres manifestations.....	26
d) évolution à long terme.....	26
7. Les examens paracliniques.....	27
Chapitre 4 : PHYSIOPATHOLOGIE.....	31
1. Rappel : pathogénie de la migraine.....	31
la théorie vasculaire.....	31
la théorie biochimique.....	31
2. Physiopathologie de l'ophtalmoplégie.....	32

<i>Chapitre 5 : DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ET NOSOLOGIE.....</i>	35
1. Diagnostic différentiel	
a) les affections locales de voisinage.....	35
b) les affections générales.....	36
c) les autres affections.....	36
2. Nosologie	
a) relation avec le syndrome de Tolosa-Hunt...	37
b) relation avec la maladie migraineuse.....	39
. caractères communs.....	39
. caractères distinctifs.....	40
<i>Chapitre 6 : TRAITEMENT.....</i>	42
<i>CONCLUSIONS.....</i>	44
<i>BIBLIOGRAPHIE.....</i>	45

- = - = o O o = - = -

